

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1962

THÈSE

N°

431

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Françoise GROUSSIER

Née le 31 août 1930, à Saint-Georges-de-Didonne (Charente-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le

196

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DU SYNDROME DE L'HYPEROSTOSE FRONTALE
INTERNE

Président : M. DELAY, Professeur

I M P R I M E R I E
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1962

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Françoise GROUSSIER

Née le 31 août 1930, à Saint-Georges-de-Didonne (Charente-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le

196

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DU SYNDROME DE L'HYPEROSTOSE FRONTALE
INTERNE



Président : M. DELAY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : LÉON BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), D'JOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Boucicaut</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) ;	
BROUET (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
DREYFUS (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale	DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
--------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.*; MM. ABELANET (R.); BUSSER (F.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JÉROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports :

M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COUJARD (R.), *pr. s. ch.*;
MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.*; BLANCHER (G.); Mlle CORRE-HURST (L.);
M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.*;
FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail :

M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie :

M. PERTUISET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.);
LE LORIER (G.); LÉVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.); ROBÉY (M.);
SENÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophthalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.);
CAUCHOIX (J.); CERBONNET (G.);
CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.);
DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GARBAY (M.); GARNIER (H.);
GAUDART d'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.);
LOYGUE (J.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.);
ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique :

M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.); BOIVIN (P.); CROSNIER (J.);
HARTMANN (L.); LÆPER (J.); MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); RICHET (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.);
BRISAUD (H.); BROCARD (H.); BUGÉ (A.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.);
COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURRY (C.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.);
FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.);
LESOBRE (R.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.);
TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.);
LEPERCQ (G.); MANDE (R.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); ROSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.);
DURAND (J.); GIRARD, *m. conf.*;
HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.), *m. conf.*, *pr. s. ch.*; GREMY (F.), *m. conf.*; MILHAUD (G.); PELLERIN (P.);
ROUCAYROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-ptisiologie :
MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
RENAULT (P.).
Psychiatrie : M. PICHOT (P.).
Psychiatrie infantile :
MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).
Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).
Thérapeutique :
MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
MARCHE (J.).
Urologie :
MM. AUVERT (J.); MOULLONGUET (A.);
QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).
Clinique chirurgicale :
MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).
Clinique médicale :
MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
THIEFFRY (S.).
Clinique obstétricale :
MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).
Clinique oto-rhino-laryngologique :
M. MADURO (R.).
Clinique pédiatrique et puériculture :
M. LAPLANE (R.).
Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).
Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*
Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS
D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)
Secrétaire principal Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque,
Conservateur du Musée d'Histoire de la
Médecine M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises
dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres
à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

ARTHUR GROUSSIÉ

Ancien Député et Vice-Président de la Chambre des Députés

A MES PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN DELAY

de l'Académie Française

Professeur de Clinique des Maladies Mentales et de l'Encéphale
à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

*Nous le remercions du très grand honneur
qu'il nous fait en acceptant la présidence
de cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL NEVEU

Médecin-Directeur de l'Hôpital Psychiatrique de Lorquin

Il a orienté notre choix vers cette thèse.

*Il a été pour nous, durant notre internat
dans son Service, le meilleur des maîtres.*

*Qu'il trouve ici l'expression de nos remer-
ciements et de notre reconnaissance.*

A MESSIEURS LES DOCTEURS

CLAUDE GANRY ET HENRI VERMOREL

Dont l'enseignement nous a rendu de précieux services.

INTRODUCTION

L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE, encore dénommée *Syndrome de Morgagni-Stewart-Morel*, est une affection représentée par une hyperostose de l'os frontal qu'accompagnent une adipose, des troubles neuro-psychiques et parfois des modifications de la pilosité.

Ce syndrome, dont la découverte par MORGAGNI remonte à deux siècles, est très complexe non point tant par ses divers symptômes pathologiques que par son étiopathogénie propre.

Il semble bien qu'actuellement ce syndrome connaisse un regain de faveur et d'actualité puisque d'assez nombreuses communications en sont publiées.

Resté ignoré et méconnu après sa description primitive pendant quelque quatre-vingts ans, il ne connut ensuite dans la deuxième moitié du XIX^e siècle (époque de la seule anatomo-pathologie) que des analyses assez succinctes de ses divers symptômes ainsi que des controverses sur leur fréquence respective.

Il fallut attendre 1930, la radiologie du crâne en renouvelant l'intérêt, pour que MOREL en fasse la description princeps et en recherche l'étiologie, précédé de peu par STEWART dont l'étude contribua beaucoup à la connaissance du syndrome.

Par la suite, les cas reconnus se multipliant au cours des années, les auteurs s'intéressant à la question cherchèrent à approfondir, parfois par la pratique d'expérimentations menées avec une grande rigueur scientifique, les diverses données étiopathogéniques vraisemblables.

Mais, malgré les nombreuses études qui en ont été faites, il n'en reste pas moins vrai qu'il n'est encore permis de faire que des hypothèses sur la pathogénie et l'étiologie de ce syndrome.

HISTORIQUE

C'est en 1765 que MORGAGNI, anatomiste de Padoue, fut le premier à parler des exostoses frontales et qu'il décrivit dans son livre, « *De Sedibus et causis morborum per anatomen indagatis libri quinque* », une autopsie pratiquée en 1761 avec SANTORINI. Il s'agissait d'une femme de soixante-quinze ans, obèse, à l'aspect masculin. A l'examen du crâne et de l'encéphale, ils avaient constaté une épaisseur anormale de l'os frontal qui montrait à sa face interne une série de bosses brillantes sans rugosités ni aspérités. La dure-mère était si fortement fixée à l'os sus-jacent qu'on ne pouvait la détacher sans la déchirer ; enfin, les artères cérébrales étaient plus ou moins calcifiées.

En 1842, ROKITANSKY mentionne un cas d'hyperostose frontale interne.

En 1874, FOLLIN et DUPLAY signalent la présence de troubles cérébraux, de céphalées, parmi leurs cas.

En 1898, BEADLES, étudiant le crâne des aliénés, décrit trois calottes avec hyperostose frontale interne et mentionne l'aliénation mentale. Une quatrième hyperostose frontale interne est associée à une acromégalie.

En 1913, SCHATTOCK observe des phénomènes psychiques chez ses malades porteurs d'hyperostose.

En 1923, NAITO et SCHULLER étudiant les hyperostoses au point de vue anatomique et clinique, insistent sur les phénomènes psychiques associés et signalent l'intérêt de la radiographie permettant de faire le diagnostic du vivant des malades.

En 1924, NAITO décrit pour la première fois un cas chez un homme.

En 1926, LERI et COTTENOT émettent l'hypothèse que l'hyperostose frontale interne est de nature spécifique, n'ayant pas différencié leur cas d'hyperostose d'une forme hyperostosante d'ostéite syphilitique.

En 1928, STEWART expose trois cas, tous atteints de troubles mentaux et d'obésité ; il rapporte également deux cas sortis des collec-

tions du musée qui sont ceux d'hommes atteints de troubles psychiques importants. STEWART insiste sur la limitation presque absolue au sexe féminin et le premier il pense à une étiologie endocrinienne, considérant en effet que l'obésité associée est de type hypophysaire.

Enfin, en 1930, MOREL, de Genève, publie la monographie qui lui valut de laisser son nom avec ceux de STEWART et de MORGAGNI à ce syndrome clinique composé d'une triade :

- hyperostose symétrique interne limitée aux os frontaux sans modification de la table interne du crâne, ni de la base, ni du reste du squelette ;
- adipose symétrique rhizomélisque et médiane du corps ;
- troubles cérébraux.

L'étude de MOREL rassemble pour la première fois des cas bien étudiés cliniquement, dont l'autopsie a été faite avec contrôle histologique, ainsi que deux cas dont il a fait le diagnostic clinique confirmé ensuite par la radiologie *in vivo*.

En 1935, MOORE apporte une contribution importante mais essentiellement radiologique, à cette étude. En effet, il établit une classification des épaissements du crâne en distinguant quatre possibilités :

- la *nebula frontalis* : épaissement triangulaire diffus de l'aile frontale ;
- l'*hyperostosis calvariae diffusa* : épaissement général de la calotte crânienne ;
- l'*hyperostosis fronto-parietalis* : localisation frontale et pariétale ;
- enfin, l'*hyperostosis frontalis interna*, correspondant à la description de MORGAGNI.

En 1936, HENSCHEN met en doute la triade édiflée par MOREL. Il considère que le seul signe constant est l'hyperostose frontale interne, tous les autres symptômes étant toujours plus ou moins nets. Il intitule sa monographie : « Morgagni's Syndrome — Hyperostosis frontalis interna, virilismus, obesitas ». Il exclut donc les troubles cérébraux psychiques ou neurologiques et les remplace par le virilisme pileaire fréquent.

Puis, il étudie l'aspect endocrinien de ce syndrome, en particulier l'histologie de l'hypophyse qui montre une légère invasion basophile, une augmentation des acidophiles et une diminution des chromophobes.

Il estime que 40 % des femmes après la ménopause présentent des exostoses crâniennes et pense qu'il faut rechercher dans la sénescence l'origine de cet état pathologique assez voisin, à son avis, de l'état normal.

En 1937, MOREL élargit les cadres de sa théorie de 1930. Il considère que l'hyperostose frontale interne s'accompagne toujours de troubles variés que l'on peut grouper en deux séries : les troubles cérébraux d'une part, les troubles endocriniens d'autre part. Tantôt l'une, tantôt l'autre des séries prédomine, mais elles sont presque toujours associées.

Plus tard, PENDE qualifie l'hyperostose frontale interne d'endo-crâniose diffuse et ne la classe ni comme affection propre à la ménopause, ni comme affection psychique. Il la définit comme un syndrome morbide autonome avec « dyshormonisme hypophyso-génital et altérations fonctionnelles des centres infundibulaires avec modification circulatoire dans les plexi choroïdiens ».

A partir de 1940, on considère ce syndrome comme conditionné par l'action synergique de troubles endocriniens ou neuro-endocriniens.

MELLGREN estime que l'hypophyse et la cortico-surrénale sont toujours hypertrophiées dans l'hyperostose frontale interne, ce qui est contesté par la plupart des auteurs actuels.

Le Professeur J. WARTER et ses collaborateurs élaborent une théorie dans laquelle c'est l'hyperfolliculinie qui serait la cause de l'épaississement de l'os frontal. Nous reviendrons d'ailleurs sur cette théorie lorsque nous étudierons l'étiologie du syndrome.

A. CALAME, de l'Institut de Pathologie de Genève, publie en 1951 une très intéressante étude anatomo-clinique du syndrome de Morgagni-Morel avec en particulier des examens mettant en évidence des troubles des métabolismes des sucres et de la créatine-créatinine. Il a également été le premier à pratiquer des examens électro-encéphalographiques objectivant une dysharmonie diencephalique. Il a enfin émit une hypothèse étiologique du syndrome mettant en cause la surrénale.

Enfin, parmi les travaux plus récents, citons l'étude de Léon MICHAUX et ses collaborateurs portant sur 89 observations provenant de milieux neuro-psychiatriques, suivie d'une discussion nosographique à l'occasion d'un de leurs cas personnels.

EXPOSITION

LES SYMPTOMES CARDINAUX

Etudions tout d'abord les symptômes cardinaux du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel tel qu'il est considéré actuellement par la plupart des auteurs.

1) L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE

C'est le seul signe absolument constant, puisqu'il ne peut être question de cette affection en son absence.

Il s'agit d'une endostose symétrique limitée aux os frontaux, ayant l'aspect de bosselures mamelonnées plus ou moins hautes, formées aux dépens de la table interne de l'os, respectant la table externe, de part et d'autre de la ligne médiane qui est intacte, se prolongeant de chaque côté d'avant en arrière et s'arrêtant le plus souvent au sillon vertical de l'artère méningée moyenne.

L'endostose peut se prolonger sur le pariétal au delà de la méningée moyenne dans les cas très marqués.

Les sinus frontaux ne sont pas modifiés.

Il semble que la base du crâne soit respectée.

Enfin, au contact des hyperostoses, la dure-mère est en général très épaissie et adhère à l'os sus-jacent du fait que l'os, en s'épaississant, emmure dans ses mailles osseuses les parties superficielles de la dure-mère ; la vascularisation est médiocre ; la faux du cerveau présente parfois des ostéomes.

L'hyperostose frontale interne peut survenir et évoluer sur un crâne non modifié. Elle peut aussi exister sur un crâne dont tous les os de la calotte ont subi un épaissement diffus.

Les calottes examinées au cours d'autopsies montrent de grandes variations individuelles dans l'épaississement des os frontaux, de

quelques millimètres à 40 mm dans un cas de pachycrâniose décrit par NEVEU et BOYER.

La description de MOORE, dont nous avons déjà parlé, est une classification uniquement morphologique basée sur l'aspect radiologique. Beaucoup d'auteurs n'admettent pas cette classification, trouvant les cadres morphologiques trop rigides et remarquant une association fréquente des quatre types décrits.

Les radiographies que l'on a pu répéter au cours des ans permettent de juger l'évolution des hyperostoses frontales internes. La plupart des auteurs sont d'accord pour dire que les changements sont lents. PETIT-DUTAILLIS et ses collaborateurs ont vu des images identiques six à onze ans plus tard.

Par contre, SCHIFF et TRELLES observent une augmentation marquée en dix-huit mois, EISEN en treize mois. MOREL a suivi un cas sur une période de dix ans : les radiographies successives ont montré une hyperostose frontale interne plus marquée et un remaniement des sinus frontaux qui présentaient une dilatation de plus en plus importante.

Mais dans la plupart des cas qui ont pu être suivis, les processus osseux semblent stabilisés au point de vue radiologique.

2) L'ADIPOSITE

Elle fait rarement défaut. MOREL a spécialement attiré l'attention sur l'embonpoint de ces malades, mais STEWART avant lui avait remarqué que ses malades porteurs d'hyperostose frontale interne étaient obèses.

L'obésité est assez variable suivant l'âge des malades. Elle est importante vers cinquante - soixante ans. Mais d'une part, une femme de soixante-dix - quatre-vingts ans atteinte d'un syndrome de Morgagni-Morel peut ne plus être obèse du fait d'affections intercurrentes dont son organisme aura été atteint. D'autre part, pour certains auteurs comme WARTER, PERROUTY et LACROTTE, les cas d'hyperostose frontale interne survenant chez des femmes jeunes ne s'accompagnent pas d'obésité.

Cependant MÉRIEL, GALINIER et RASCOL citent le cas d'une femme de quarante-sept ans atteinte d'un syndrome de Morgagni-Morel qui présente une obésité monstrueuse à type Dercum apparue sans raison apparente dès l'âge de trente ans, sans troubles endocriniens.

De même, J. ZAKHAJM-LINGET dans son observation d'une femme de vingt-sept ans atteinte d'hyperostose frontale interne avec troubles génitaux, remarque une obésité importante : 83 kilos pour 1,58 m.

Cette obésité est assez diffuse, respectant les segments distaux des membres et atteignant son maximum au niveau de l'abdomen, des fesses et des cuisses. Cette obésité va de pair avec une importante hypertrichose diffuse.

L'adiposité est en général assez considérable, de type rhizomélique et, le plus souvent, mais non toujours, indolore. Elle rappelle parfois la maladie de Dercum par ses lipomes nodulaires et la sensibilité très vive à la palpation et au pincement du tissu cellulaire sous-cutané. Tel ce cas cité par CALAME qui présentait un tissu adipeux sous-cutané extrêmement sensible, particulièrement au niveau de petits lipomes noyés dans la graisse, à tel point que l'extirpation de ces lipomes soulagea grandement la malade.

On peut noter enfin que, dans la plupart des cas, l'adiposité est est de type dysendocrinien, le plus souvent hypophysaire.

Précisons toutefois que l'unanimité n'est pas absolue pour reconnaître une place importante à l'obésité dans le syndrome de Morgagni-Morel.

C'est ainsi que SMITH et HEMPHILL remarquent que, sur leurs onze cas de femmes atteintes d'hyperostose frontale interne, aucune ne présentait d'obésité.

De même, J. NOTKIN rapportant 9 observations d'hyperostose de l'os frontal au cours de psychoses concernant uniquement des femmes, remarque que l'obésité, qui est considérée par de nombreux auteurs comme un symptôme fréquent, ne fut constatée que chez une malade.

3) LE VIRILISME PILAIRE

Fréquent, mais non constant, il s'accompagne de modifications du faciès qui se masculinise.

Ce virilisme pileire, dans les rares cas extrêmes, aboutit à un véritable hirsutisme : moustache et barbe.

Plus fréquemment, le visage a un aspect particulier avec traits grossiers, grosses bosses sinusales frontales, poils longs et drus du menton. C'est souvent cet aspect associé à l'obésité qui oriente le diagnostic et amène à pratiquer des radiographies du crâne.

Les poils du corps ne présentent pas de modification notable.

Contrairement à l'aspect masculin du visage des femmes atteintes d'hyperostose frontale interne, les hommes présentent un aspect particulier : visage lunaire à pilosité modérée, adiposité corporelle de type adiposo-génital, hypogénitalisme fréquent.

Donc les femmes prennent un aspect masculin, les hommes une allure féminine.

4) LES TROUBLES NEURO-PSYCHIQUES

Les troubles neuro-psychiques observés dans ce syndrome sont très variés, d'aspect polymorphe et ne permettent pas de systématisation. C'est sur ce point que des auteurs tels que HENSCHEN critiquent la conception de STEWART et de MOREL.

Dès 1874, FOLLIN et DUPLAY avaient remarqué l'existence de troubles psychiques et de céphalées parmi leurs cas. BEADLES, SCHATTOCK, NAITO et SCHULLER, STEWART firent de même.

Mais MOREL, le premier, constata un aspect psychique particulier et l'analysa ainsi :

« Troubles du sommeil et agitation nocturne, polydipsie et polyphagie, troubles urinaires, troubles visuels. Les convulsions épileptiformes ne seraient que secondaires à l'hyperostose frontale interne elle-même. Les autres troubles mentaux s'expliquent par les lésions cérébrales associées et situées à distance, dans les lobes frontaux en particulier. »

MOORE, plus tard, remarque : céphalées, fatigabilité, faiblesse musculaire, dépression, troubles de la mémoire, lenteur mentale, démence.

RADEMAKER trouve comme troubles psychiques et neurologiques : psychose avec idées délirantes, tendance au suicide, négativisme, mutisme, catalepsie, céphalées, diminution de la mémoire, vertiges, insomnies, agitation nocturne et polyphagie.

* *

En l'absence de ces troubles majeurs, très polymorphes comme on peut voir, on observe néanmoins chez ces obèses des douleurs généralisées, de la fatigue et de la fatigabilité, des troubles de la mémoire, une idéation lente, des troubles de l'appétit, des céphalées.

- Il faut noter que les céphalées sont un des signes les plus constants ; elles sont de siège variable, mais le plus souvent tenaces et très intenses, poussant même parfois le malade à des tentatives de suicide. Elles présentent parfois le caractère d'hémicrânies (POROT).

ZAKHAJM-LINGET, dans son observation présentée par MOLLARET, signale qu'il existe chez sa malade une douleur à la percussion unilatérale de l'os frontal.

Pour certains, les céphalées comportent un coefficient névropathique plus ou moins important ; elles feraient partie des préoccupations hypocondriaques que présentent beaucoup de ces malades.

- Les troubles du sommeil les plus fréquents sont évidemment les insomnies, mais on observe parfois également un sommeil lourd traversé de cauchemars, parfois une inversion du rythme veille-sommeil avec somnolence diurne et agitation nocturne (ABELY et DELMOND), parfois des crises de narcolepsie (MUSSIO-FOURNIER).

- Dans plusieurs observations, nous avons pu retrouver des troubles de l'équilibre (DELMAS-MARSALET), une ataxie vestibulaire (GAYRAL), des troubles labyrinthiques (deux autres cas de GAYRAL), des vertiges persistants (GÉLIN).

- Les crises comitiales s'observent assez fréquemment : dans 10 % des cas pour MICHAUX et ses collaborateurs, de même pour SCHNEEBERG, NAITO et SCHULLER en font un signe important. MOREL y insiste en notant que parmi ses malades, les plus violentes crises se produisent chez celles qui ont les os frontaux les plus épaissis. Mme MOLLARET déclare que, de même que pour les autres symptômes neurologiques, la plus grande diversité existe tant au point de vue de la période d'apparition que de la forme clinique de ces manifestations. De nombreuses observations font état de l'existence de crises épileptiques parmi les autres signes du syndrome. PETIT-DUTAILLIS et ses collaborateurs citent même le cas d'un homme atteint d'endocrâniose diffuse avec hyperostose frontale interne, très amélioré par une trépanation frontale bilatérale, chez lequel les troubles réapparurent quinze mois plus tard et évoluèrent vers la mort en état de mal épileptique.

- On note parfois des troubles oculaires consistant le plus souvent en altération du champ visuel. C'est ainsi qu'une observation de LUDO VAN BOGAERT se révèle intéressante. Il s'agit d'une femme ayant développé d'une part une cécité corticale progressive, d'autre part une atrophie optique bilatérale

« vraisemblablement due à des lésions du trou orbitaire en rapport avec la calcification progressive de tout l'étage antérieur du crâne. La voie visuelle est ainsi atteinte aux deux extrémités de son étendue anatomique ».

M. et Mme MOLLARET et LE BEAU notent chez une malade atteinte d'hyperostose frontale interne, une névrite optique ainsi que des crises épileptiques.

- Les troubles moteurs se rencontrent assez souvent mais sont le plus souvent en rapport avec des accidents vasculaires survenant chez des sujets âgés et hypertendus ou avec des affections neuro-

logiques sans rapport direct avec l'hyperostose frontale interne, comme la sclérose en plaques.

C'est pourquoi une observation de MICHAUX, BUGE et GAUTIER présente un réel intérêt.

Il s'agit d'une femme jeune sans manifestation artérioscléreuse qui présente un syndrome pyramidal bilatéral de développement très progressif.

La malade, âgée de trente-neuf ans, est hospitalisée pour une mélancolie stuporeuse dont c'est le sixième accès depuis six ans. L'examen neurologique met en évidence un syndrome pyramidal bilatéral mais prédominant à gauche. Il existe une diminution de la force musculaire de la loge antéro-externe et des raccourcisseurs des membres inférieurs. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs et polycinétiques avec trépidation épileptoïde du pied. Le signe de Babinski est bilatéral.

Les réflexes mésocéphaliques et ceux des membres supérieurs sont vifs.

Les mictions sont pressantes. Il n'y a ni troubles de la sensibilité, ni troubles cérébelleux.

Les troubles moteurs se sont installés très progressivement, évoluant depuis plusieurs années sans gêner beaucoup la malade. Il existe d'autre part un rétrécissement mitral secondaire à un rhumatisme articulaire aigu infantile. La T.A. est à 12-7. Le B.W. est négatif.

La radiographie du crâne montre une hyperostose frontale interne et l'encéphalographie gazeuse une atrophie corticale à prédominance frontale.

• On relève assez souvent d'ailleurs des observations qui font état de l'existence d'une atrophie cérébrale.

C'est ainsi que PERROUTY et LACROTTE rapportent des manifestations neuro-psychiques (réalisant un tableau de syndrome pseudo-bulbaire ayant débuté comme un accident vasculaire cérébral brutal chez une hypertendue) qui se sont installées chez une malade atteinte d'hyperostose frontale interne et chez laquelle une encéphalographie gazeuse a révélé une atrophie cérébrale assez importante et une dilatation d'ensemble des complexes ventriculaires.

Les troubles neurologiques consistaient en une hémiplégie gauche survenant après une période de six mois, marquée par des céphalées violentes et des troubles de l'élocution. Les signes pyramidaux sont bilatéraux (signe de Babinski bilatéral) et il existe un arrêt du langage (aphasie d'expression) et des troubles bilatéraux de la motricité de la face, de la langue et du voile du palais du type apraxie bucco-linguo-faciale.

Th. KAMMERER et EBTINGER observent une atrophie corticale associée à une hyperostose frontale interne chez un homme jeune.

RUCH et FORGET trouvent une atrophie corticale frontale très marquée chez une femme atteinte d'hyperostose frontale interne avec psycho maniaco-dépressive.

Mme MOLLARET également, pratiquant une ventriculographie chez une malade atteinte du syndrome de Morgagni-Morel, met en évidence un processus d'atrophie corticale.

* *

Quant aux troubles strictement psychiques, DE MONTMOLLIN est le seul auteur à déclarer :

« De gravité et d'importance variables, les troubles mentaux que l'on peut observer ont, dans certains cas, un aspect tout à fait particulier qui les distingue nettement de ceux des états de sénilité. »

La plupart de ceux qui reconnaissent l'importance et la fréquence des troubles mentaux s'accordent pour dire qu'aucun grand désordre psychiatrique n'est caractéristique de l'hyperostose frontale interne.

MOREL pense que les troubles mentaux sont variables avec l'âge et l'étendue des lésions cérébrales.

HEMPHILL et STENGEL estiment que les différents faits rapportés ne permettent pas la mise en évidence de particularités psychiques vraiment pathognomoniques.

On relève cependant une assez grande fréquence (d'après MICHAUX et coll.) de démences séniles et artérioscléreuses assez normales chez des sujets âgés atteints d'hyperostose frontale interne, puis viennent les mélancolies et les dépressions, ensuite les troubles de la mémoire et du caractère.

G. DEDIEU-ANGLADE publiant, au sujet des troubles mentaux du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel, un regroupement clinique à propos d'une observation à un stade précoce de la maladie, arrive à des conclusions assez semblables.

En effet, il pense que :

- les tableaux démentiels paraissent en rapport avec la phase terminale de la maladie ;
- les tableaux de grande asthénie psycho-motrice confinant à la mélancolie avec des idées délirantes pourraient être en rapport avec l'endocrâniose, comme le suggère PETIT-DUTAILLIS ;
- lorsque le tableau n'est pas dominé par une affection psychiatrique de premier plan, on relève l'existence de troubles d'allure névropathique.

Mme MOLLARET cite la tristesse, le besoin d'isolement, la perte d'affectivité, les troubles de la mémoire, l'irritabilité, comme les signes les plus constants.

COULONJOU (de Brest) étudiant la psychiatrie dans l'hyperostose frontale interne, essaie de dégager de la symptomatologie bien connue de cette affection, un syndrome psychique commun. Ce syndrome comprendrait en général : une dépression psychique surtout asthénique, une hyperémotivité, un tableau névropathique. Il devrait être soigneusement distingué d'autres tableaux psychiques (épilepsie, paralysie générale, affaiblissement d'origine artériopathique) souvent concomitants.

Rappelons enfin que des auteurs tels qu'HENSCHEN (encore que celui-ci ait relevé des troubles mentaux dans 14 des 76 cas étudiés par lui) déclarent que la présence de ces troubles n'est qu'une coïncidence fortuite.

HENSCHEN affirme catégoriquement que l'endocrâniose n'intervient pas dans le déclenchement des symptômes psychiatriques.

De même, PENDE reste d'avis que les symptômes neuro-psychiatriques ne sont nullement obligatoires pour caractériser le syndrome de Morgagni-Morel.

GREIG avait d'ailleurs noté, dès 1928, que les hyperostoses peuvent être observées en dehors de tout désordre neurologique ou psychiatrique et ce fait paraissait « parfaitement possible » à MOREL.

ROGER, SCHACHTER et BOUDOURESQUES prennent le parti de HENSCHEN et critiquent l'importance accordée par MOREL aux troubles neuro-psychiques.

H. PENDARIES, dans sa thèse titrée « L'hyperostose frontale interne — Syndrome de Morgagni », considère que les troubles mentaux sur lesquels a insisté F. MOREL, ne font pas partie du syndrome mais y sont seulement associés.

ROTH pense que les troubles neurologiques et mentaux ne sont pas fréquents.

Enfin SMITH et HEMPHILL, cherchant à préciser si les troubles mentaux présentent dans le syndrome de Morgagni des caractères spéciaux, ne trouvent chez aucune de leurs malades un diagnostic mental permettant de poser le diagnostic de syndrome de Morgagni. Ils pensent que l'hyperostose frontale interne peut s'associer d'une manière fortuite avec des troubles mentaux et endocriniens, et concluent qu'il est probable que le syndrome de Morgagni, s'il existe comme identité psychiatrique, est bien plus rare que l'hyperostose frontale interne chez les malades mentaux.

LES SIGNES SECONDAIRES

Les signes secondaires prêtent bien davantage à discussion, les différents auteurs ayant étudié ce syndrome trouvant parfois des résultats contradictoires.

1) TENSION ARTERIELLE

- Certains auteurs ont trouvé pour la tension artérielle des chiffres tout à fait normaux.

Ainsi STEWART et HENSCHEN ne pensaient pas que l'hypertension artérielle fut un élément essentiel des tableaux cliniques réalisés par l'hyperostose frontale interne.

S. SMITH et R. HEMPHILL, étudiant 120 malades femmes atteintes de troubles mentaux chroniques, trouvèrent 11 cas d'hyperostose frontale interne. Toutes les malades avaient une tension artérielle normale.

- Pour d'autres auteurs, l'hypertension artérielle serait si fréquente qu'elle pourrait être considérée comme un des signes de ce syndrome.

H. ROGER et SCHACHTER, étudiant 108 cas d'hyperostose frontale interne, ont relevé une tension artérielle maxima égale ou supérieure à 17 dans 50 cas, dont 24 supérieure à 20.

PERROUTY et LACROTTE, étudiant 5 cas d'hyperostose frontale interne avec troubles mentaux et dysfonctionnement de la sécrétion ovarienne, trouvent deux hypertensions artérielles à 24-13 et 20-12.

PERROUTY et LACROTTE, décrivant le cas particulier d'une femme de quarante-six ans atteinte d'hyperostose frontale interne, d'un syndrome neuro-psychiatrique de type pseudo-bulbaire avec atrophie cérébrale modérée à l'encéphalographie, de troubles endocriniens de type hyperfolliculinique, mettent en évidence une hypertension artérielle sévère avec maxima supérieure à 25, s'élevant même par poussées jusqu'à 31.

- Parfois même, l'hypertension artérielle est seule associée avec les exostoses crâniennes.

Ainsi J. EUZIÈRE, P. PAGES, G. CARLI et G. AMPHOUX citent les cas de deux hommes jeunes, de vingt et un et vingt-trois ans, porteurs d'une hyperostose frontale interne, qui présentaient une hypertension artérielle modérée solitaire sans signe rénal ou endocrinien. A cette

occasion, ils discutent l'origine commune diencéphalique de l'hyperostose frontale interne et de l'hypertension artérielle.

Il en est de même pour E. AUBERTIN, P. BLANCHOT et ROY qui présentent un cas d'hyperostose frontale interne avec obésité et hypertension artérielle. L'intérêt de leur observation provient de l'existence d'une hypertension artérielle évolutive associée au syndrome et du point de départ de la maladie qui remonte à un très important choc émotionnel.

2) LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN

Quand une ponction lombaire a pu être faite, elle ne montre le plus souvent aucune modification pathologique du liquide céphalo-rachidien.

Par contre, la prise de la pression initiale au manomètre de Claude donne souvent des chiffres élevés mettant ainsi en évidence une hypertension intra-crânienne pouvant être en relation avec les céphalées si fréquentes.

3) FOND D'ŒIL

Lorsqu'il est examiné, il se révèle fréquemment normal ou, s'il est pathologique, les modifications se trouvent en rapport avec les troubles concomitants présentés par le malade.

Dans un cas d'hyperostose frontale interne avec démence, lipomatose symétrique et troubles infundibulaires, observé par X. ABELY et J. DELMOND, le fond d'œil est absolument normal.

Dans un cas de PERROUTY et LACROTTE, le fond d'œil montre des artères grêles et flexueuses avec des signes du croisement en rapport avec l'artériosclérose de la malade.

Par contre, dans deux autres de leurs cas présentant des troubles gynécologiques, le fond d'œil est tout à fait normal.

4) ENCEPHALOGRAPHIE

Assez peu pratiquée, elle montre parfois une atrophie corticale des lobes frontaux et pariétaux, parfois un aspect normal.

Ainsi, A. CHARLIN et L. CLAUDET, chez une malade de cinquante-cinq ans présentant des troubles psychiques et à la radiographie du crâne une endocrâniose diffuse, pratiquent une encéphalographie qui se révèle normale, le fond d'œil étant également normal.

R. RUCH et J. FORGET, étudiant une malade atteinte de psychose maniaco-dépressive chez laquelle ils ont pu mettre en évidence une hyperostose frontale interne, une certaine forme d'adiposité associée à un léger virilisme, observent une atrophie corticale frontale très marquée.

M. et Mme MOLLARET et LE BEAU découvrent, chez une femme de soixante ans dont la radiographie du crâne montre une image typique d'hyperostose frontale interne, un processus d'atrophie corticale. Une trépanation datant de quatre ans a mis en évidence une atteinte régionale osseuse dure-mérienne et parenchymateuse. Le processus n'a pas évolué depuis.

5) ELECTRO-ENCEPHALOGRAPHIE

Etudiée pour la première fois par A. CALAME, elle peut être plus intéressante. En effet, cet auteur constate des décharges bradyrythmiques paroxystiques pathologiques de la région pré-fronto-frontale qui seraient peut-être la projection corticale d'un générateur diencephalique. Les décharges sont particulièrement nettes avec les tests d'activation d'hyper et d'hypoglycémie, épreuves qui sont très troublées chez ces malades.

Ainsi donc, l'E.E.G. semble prouver qu'au repos la région pré-fronto-frontale n'est pas irritée par l'hyperostose frontale interne de voisinage de par la grande indépendance existant entre cerveau et calotte crânienne.

PERROUTY et LACROTTE chez leur malade atteinte d'hyperostose frontale interne, d'hypertension artérielle et de syndrome pseudo-bulbaire avec atrophie cérébrale, pratiquent un électroencéphalogramme qui montre une activité électrique monomorphe, peu voltée, globalement ralentie, sans signes en foyer. Dans un autre de leurs cas d'hyperostose frontale interne, l'électroencéphalogramme est normal.

6) TROUBLES DE LA FONCTION GENITALE

Ils semblent coexister assez souvent avec les autres signes du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel, et de nombreuses observations en font état.

PERROUTY et LACROTTE, étudiant 5 cas d'hyperostose frontale interne avec troubles neuro-psychiques variés, ont retrouvé dans chacune de leurs observations des anomalies gynécologiques plus ou moins importantes, paraissant témoigner de dysfonctionnement de la sécrétion ovarienne :

— La première malade, présentant une métrorragie persistant quinze jours, fut soumise à un examen gynécologique qui révéla un gros utérus fibromateux avec un polype gros comme une cerise accouché par le col. Cette femme mariée a eu, après un avortement spontané, un seul enfant et est restée depuis involontairement stérile.

— La deuxième malade, mariée sans enfant, a subi, longtemps avant l'installation de l'hyperostose frontale interne, une intervention gynécologique conduisant à l'ablation de quatre myomes utérins, d'un ovaire gauche scléro-kystique, d'un pyosalpinx gauche de nature tuberculeuse et d'un hématosalpinx droit également tuberculeux.

— La troisième malade, célibataire, chez laquelle on note des troubles de l'installation de la menstruation, et des règles hémorragiques un peu plus tard motivant un traitement endocrinien, se plaint d'oligoménorrhée.

— La quatrième malade, mariée sans enfant, a dû subir une intervention chirurgicale pour ovarite scléro-kystique.

— La cinquième malade, mariée, mère de deux enfants, se plaint d'une importante irrégularité du cycle menstruel. Une étude des frottis vaginaux échelonnés sur un mois a montré une importante et persistante hyperacidophilie cellulaire en faveur d'une hyperfolliculinie.

De même, CELSO PEREIRO DA SILVA (de Sao Paulo) dans son étude portant sur 14 cas cite, à côté de l'atteinte plus fréquente du sexe féminin (13 femmes pour 1 homme), les troubles menstruels comme un symptôme relativement constant.

J. ZAKHAJM-LINGET chez une malade présentée par P. MOLLARET observe, associés à un syndrome de Morgagni-Morel à forme pure avec obésité, hyperpilosité, hypertension artérielle, exostoses endo-frontales et troubles caractériels, des troubles génitaux fort importants qui l'ont amenée à consulter.

Cette malade, dont la fonction menstruelle était normale jusqu'à son mariage, s'est trouvée dérégulée aussitôt après.

Sa fonction génitale est fortement perturbée : elle présente des périodes d'aménorrhée de deux à trois mois entrecoupées par l'apparition de règles peu abondantes sans dysménorrhée. Par contre, elle souffre de douleurs et de leucorrhée prémensuelles. Malgré son désir d'avoir un enfant, elle est restée stérile depuis son mariage, se plaignant en outre d'une frigidité très accentuée.

M. CREYX, J. LENG-LÉVY et J. VINCENTEAU observant un syndrome de Morgagni-Morel à riche séméiologie avec hyperostose frontale interne, obésité, virilisme, hypertension artérielle, faciès acromégaloïde, lésions osseuses vertébrales, remarquent l'existence d'une hyperfolliculinie se traduisant par un utérus fibromateux et des kystes ovariens bilatéraux à laquelle ils rattachent le syndrome.

Mais ce sont surtout J. WARTER et ses collaborateurs qui ont étudié chez les malades porteuses d'hyperostose frontale interne les trou-

bles pouvant se rapporter à une hyperfolliculinie et en ont élaboré une théorie que nous étudierons plus particulièrement au chapitre de l'étiopathogénie du syndrome.

J. WARTER, S. BLOCH et R. MOISE ont ainsi observé une malade de quarante-quatre ans atteinte d'ulcère duodénal et présentant une hyperostose frontale interne. Son cycle menstruel était régulier mais les tests de Papanicolaou permirent de conclure chez cette malade à une hyperfolliculinie particulièrement nette.

J. WARTER, S. BLOCH et E. PIVEL étudiant une autre femme de quarante-deux ans présentant une hyperostose frontale interne très accentuée, remarquèrent des troubles variés : asthénie, céphalées, insomnies à recrudescence prémenstruelle. Chez cette malade les signes cliniques d'hyperfolliculinie ont été confirmés par l'étude de la cytologie vaginale d'après Papanicolaou. D'autre part, l'élimination urinaire des 17-cétostéroïdes était abaissée de 3,3 mg par vingt-quatre heures.

LES EXAMENS DE LABORATOIRE

Quant aux examens de laboratoire, l'unanimité est loin d'être acquise au sujet de leurs résultats.

1) REACTION DE BORDET-WASSERMANN

Elle est en règle négative.

De toutes les observations que nous avons pu retrouver dans la littérature, nous n'en avons découvert qu'une rapportant un cas d'hyperostose frontale interne avec B.W. positif.

Il s'agit d'un cas étudié par L. GAYRAL et L. FOURNY qui présentait une hyperostose frontale interne avec signes neurologiques (épilepsie, dystonies, ataxie vestibulaire) et psychiatriques (épisodes de mutisme et de négativisme, puis état subdémientiel, dysmnésie et troubles du caractère dont la combinaison évoquait la paralysie générale, la réaction de B.W. étant positive dans le sang). Les auteurs discutent des rapports de la syphilis avec l'hyperostose et les signes encéphaliques. Ils suggèrent l'existence d'une « pseudo P.G. » par hyperostose frontale interne.

2) METABOLISME DE BASE

Il est presque toujours normal.

3) DOSAGE DU CALCIUM SANGUIN

Les résultats du dosage du calcium sanguin sont bien davantage sujets à controverse.

Beaucoup d'auteurs comme PETIT-DUTAILLIS, STEENBERG, RADEMAKER, considèrent les résultats de la calcémie comme normaux.

S. SMITH et R. HEMPHILL dans leur étude portant sur 11 cas ont toujours trouvé une calcémie normale.

Par contre, R. RUCH et J. FORGET observant un cas d'hyperostose frontale interne avec psychose maniaco-dépressive et atrophie corticale frontale trouvent des troubles manifestes du métabolisme du calcium.

J. NOTKIN étudiant 9 cas d'hyperostose frontale interne au cours de psychose chez des femmes met en évidence une hypercalcémie chez 3 de ses sujets.

CELSE PEREIRO DA SILVA et José P.G. D'ALEMBERT faisant une revue générale à propos de 14 cas observés à l'Hôpital de Juqueri (8 cliniques et 6 anatomo-cliniques) trouvent, comme symptôme relativement constant, l'hypercalcémie.

A. CHARLIN et L. CLAUDET dans un cas de syndrome de Morgagni-Morel avec endocraniose diffuse trouvent une hypercalcémie à 110 mg %.

X. ABELY et J. DELMOND, observant un cas d'hyperostose frontale interne avec démence, lipomatose symétrique et troubles infundibulaires, donnent un taux de calcium sanguin très augmenté : 137 mg %.

A l'opposé, ALMQUIST, dans un de ses cas, trouve une hypocalcémie à 85 mg % de même que CASATI et EISEN à 63 mg.

Plus récemment, M. POROT et G. PASCALIS étudiant une femme de quarante-cinq ans présentant une hyperostose frontale interne avec troubles psychiques de structure mélancolique mettent en évidence une tétanie.

4) TAUX DE CHOLESTEROL

Il est le plus souvent élevé, dépassant de beaucoup la normale.

Ainsi NOTKIN, parmi ses 9 cas d'hyperostose frontale interne, trouve un cholestérol sanguin augmenté dans 4 cas.

PERROUTY et LACROTTE citent une cholestérolémie à 2,92 g, ZAKHAJM-LINGET à 2,25 g.

Par contre, S. SMITH et R. HEMPHILL trouvent des résultats sensiblement normaux.

5) TAUX DE CREATINE ET DE CREATININE

Ces taux, ainsi que leur élimination urinaire, sont parfois perturbés.

MACH et JEANNERET signalent une créatinurie spontanée en relation avec les troubles neuro-musculaires de leur cas d'hyperostose frontale interne familiale.

D'autres auteurs également, remarquant des troubles neuromoteurs et de l'asthénie chez leurs malades, pratiquèrent les mêmes dosages qui se révélèrent également anormaux.

6) METABOLISME DES GLUCIDES

Quant au métabolisme des glucides, il existe assez souvent des troubles de la régulation des sucres.

Certains auteurs signalent la coexistence de troubles de la glycémie avec l'hyperostose frontale interne.

BARTHELHEIMER, en 1939, rapporte 3 cas de diabète hypophysaire insulino-résistant chez des malades atteints d'hyperostose frontale interne.

En 1954, P. BOULET, H. SERRE, A. VEDEL, J. MIROUZE et H. BONNET observent un cas de syndrome de Morgagni-Morel avec troubles psychiques de type maniaco-dépressif, obésité franchement androïde, hypertrichose diffuse, qui se trouve associé avec un diabète sucré. Le diabète est glycosurique non acidocétosique.

En 1960, P. MICHON, A. LARCAN, C. HURIET, P. VERT et J. SEPELIER font relation de 2 observations associant l'obésité rhizomélique, le virilisme et les troubles psychiques du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel à une hypertension artérielle et à un diabète comportant une importante hyperglycémie avec glycosurie et insulino-résistance relative.

Quant à l'hyperglycémie provoquée, ALMQUIST en 1933 signalait déjà dans un cas de Stewart-Morel qu'elle ne produisait qu'une ascension minime du taux de la glycémie.

ROSSIER et SECRETAN, étudiant 24 courbes d'hyperglycémie provoquée par ingestion de glucose, trouvent 10 fois des courbes aplaties.

A. CALAME s'est particulièrement intéressé à la question. C'est ainsi qu'il a pu faire les remarques suivantes :

- les courbes d'hyperglycémie provoquée au glucose *per os* montrent dans 4 cas sur 6 des pointes très hautes s'étalant avant de revenir à la normale ;

- les courbes d'hyperglycémie provoquée par injection de 1 mg d'adrénaline intra-musculaire sont très pathologiques : ascension très lente sans ébauche de chute ;
- les courbes d'hypoglycémie provoquée par injection intra-veineuse de 10 unités d'insuline montrent peu de perturbations excepté une certaine lenteur au retour à la normale.

HENSCHEN, étudiant également des courbes d'hyperglycémie à l'adrénaline, trouve des résultats tout à fait comparables à ceux d'A. CALAME.

FORMES CLINIQUES

Nous n'en retiendrons que deux : l'hyperostose frontale interne chez l'homme et l'hyperostose frontale interne familiale.

L'HYPEROSTOSE CHEZ L'HOMME

Chez l'homme nous savons déjà que l'hyperostose frontale interne est une affection rare, voire exceptionnelle, qui se caractérise fréquemment mais non toujours par une hypogénitalité et un aspect eunuchoïde.

Poursuivant notre étude dans un service de femmes, nous n'avons pu relever de cas que dans les observations publiées.

Nous avons vu que c'est en 1924 que fut décrit pour la première fois par NAITO un cas masculin.

STEWART en observe 2 cas.

F. MOREL, sur 16 observations, n'en trouve que 2.

X. ABELY et J. DELMOND, en 1937, mentionnent dans une observation masculine des troubles génitaux. Il s'agit d'un homme présentant une hyperostose frontale interne, une lipomatose symétrique, des troubles infundibulaires et un état démentiel ; après une période d'impuissance, il était devenu très actif au point de vue sexuel.

PETIT-DUTAILLIS et ses collaborateurs publient en 1941 et 1947 l'observation d'un homme présentant de gros troubles psychiques à type de mélancolie anxieuse.

J.C. MUSSIO-FOURNIER, J.C. BARSANTINI et S. BARBIERE (de Montevideo), étudient le cas d'un homme de trente-neuf ans présentant une importante hyperostose frontale interne, une obésité considérable, des crises fréquentes de narcolepsie et des œdèmes mous des membres inférieurs.

BATZENSLAGER rapporte le cas d'un homme de soixante-neuf ans dont les troubles psychiques évoluèrent progressivement vers un état démentiel avec périodes d'euphorie comparable à la moria des tumeurs préfrontales.

Rappelons les cas d'hyperostose frontale interne avec hypertension artérielle solitaire, sans autre signe endocrinien, chez deux hommes jeunes de vingt et un et vingt-trois ans, publiés par J. EUZIÈRE, P. PAGÈS, G. CARLI et G. AMPHOUX.

SCHNEEBERG étudiant 28 cas, dont deux hommes, fait remarquer que si l'on observe une androïdie chez la femme, il faut noter une gynoidie chez l'homme.

KAMMERER et ses collaborateurs observent deux cas masculins : un homme de quarante-trois ans atteint de névrose hypocondriaque ; un homme de quarante ans présentant un délire hallucinatoire interprétatif avec des troubles sexuels à type d'éjaculation précoce.

LETAILLEUR publie le cas d'un malade de vingt-cinq ans présentant des céphalées avec modification du caractère et troubles du sommeil.

FOURNIER, A. RIGAL, ANDRÉ, BLANCHARD présentent un cas de syndrome de Morgagni-Morel chez un homme de quarante-trois ans dont les troubles cliniques évoluent depuis huit ans, mais chez lequel des radiographies du crâne faites à l'occasion d'un traumatisme crânien remontant à douze ans avaient déjà montré une ébauche d'hyperostose frontale interne.

Enfin, Th. KAMMERER, R. EBTINGER, C. BERNHARDT et J.C. DEPOUTOT publient l'observation d'un homme de trente-huit ans présentant une hyperostose frontale interne avec atrophie corticale, un syndrome dissociatif avec automatisme mental et stéréotypies de conduite associées à une hyposexualité flagrante.

L'HYPEROSTOSE FAMILIALE

Quant à l'hyperostose frontale interne familiale, rien ne prouve que ce soit une entité nosographique, tout au plus existe-t-il parfois des cas se produisant chez des générations successives. Nous n'avons pu en relever que 4 cas publiés.

R. DE MONTMOLLIN (de Genève) à propos d'une double observation (une mère et sa fille) du syndrome de Morel : hyperostose frontale interne avec adipose et troubles mentaux, met en lumière le caractère d'affection familiale ou héréditaire présenté dans ces deux cas par le

syndrome et la nature d'altérations cutanées également héréditaires le compliquant (tumeurs bénignes multiples à type de verrues séborrhéiques).

HEMPHILL et STENGEL (de Bristol) publient les observations d'une mère et de sa fille ayant présenté des idées de persécution :

La mère, soixante-cinq ans, présente depuis une vingtaine d'années un délire de jalousie conjugale sans hallucinations ni signe démentiel. Cet état psychotique évolua six mois avant sa mort vers une mélancolie grave.

La fille, trente-deux ans, présente depuis un an des réactions agressives dues à des idées paranoïdes semblables à celles de sa mère : jalousie conjugale sans hallucinations.

Celle-ci a elle-même une fille de dix ans qui présente des traits de caractère identiques.

R.S. MACH et H. JEANNERET relatent une observation d'hyperostose crânienne diffuse et familiale avec hypertension artérielle et troubles neuro-musculaires en relation avec une créatinurie spontanée.

M. SAMSON, S. CARON, C.A. MARTIN exposent également un syndrome d'hyperostose frontale interne à caractère familial.

ASSOCIATIONS

On a pu observer dans certains cas une association avec d'autres troubles n'ayant à première vue aucun rapport avec le syndrome d'hyperostose frontale interne. Mais la question qui se pose est de savoir si cette association est purement fortuite ou si il existe un rapport de cause à effet entre les deux affections.

C'est ainsi que l'on a rapporté des associations avec :

1° LA MALADIE DE PICK

2° LA PARALYSIE GÉNÉRALE

3° L'ACROMÉGALIE

R. JUNET rapporte l'observation d'un cas présentant l'association d'une acromégalie, d'une hyperostose diffuse de la voûte crânienne avec épaissement considérable de la calotte par hyperproduction osseuse périostée et d'une hyperthyroïdie (la thyroïde montre une structure polyadénomateuse).

4° LES TUMEURS HYPOPHYSAIRES

M. GIROIRE (de Nantes) publie le cas d'une femme de cinquante-huit ans qui, après ménopause chirurgicale, a présenté des céphalées, quelques troubles psychiques (asthénie, irritabilité, anxiété) et une obésité rhizomélisque et médiane du corps, sans troubles neurologiques ni oculaires. La radiographie du crâne montre une image typique d'hyperostose frontale interne associée à un ballonnement de la selle turcique évoquant fortement un adénome chromophile.

5° LA DYSTROPHIE MYOTONIQUE DE STEINERT

FRANCESCHETTI, ROUQUES, PASSOUANT et CLAUDE, étudiant la maladie de Steinert, observent chez leurs malades : atrophie des testicules

et des ovaires, troubles hypophyso-diencéphaliques (obésité, polyurie, somnolence), troubles ostéo-articulaires donnant lieu parfois à une véritable ostéomyopathie progressive. PASSOUANT signale un cas d'épaississement important de la voûte crânienne et un cas de calcification de la faux du cerveau.

JEQUIER, étudiant 13 cas de maladie de Steinert, trouve dans 10 cas une hyperostose frontale plus ou moins typique. Observant une famille de dix personnes dont cinq membres présentaient des signes de Steinert avec atrophie testiculaire et anomalies diverses de la selle turcique, il trouve 8 cas d'hyperostose frontale interne.

J. WARTER a rapporté également une observation typique d'association hyperostose frontale interne et maladie de Steinert.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

I) LES HYPEROSTOSES CRANIENNES LOCALISEES

1° A l'os frontal mais distinctes de l'hyperostose frontale interne, telle la *nebula frontalis* : opacité frontale postéro-supérieure triangulaire limitée par la suture coronale.

2° Ne se limitant pas à l'os frontal, telle l'*hyperostosis fronto-parietalis* : hyperostose du frontal et du pariétal avec persistance d'un méplat au niveau du bregma.

II) LES HYPEROSTOSES REGIONALES

Dues à des tumeurs bénignes (ostéomes frontaux ou fronto-ethmoïdaux, méningiomes en plaque) ou malignes (ostéosarcomes ostéogéniques, métastases ostéogéniques surtout prostatiques).

III) LES HYPEROSTOSES HEMICRANIENNES

Résultent le plus souvent d'altérations tumorales comme l'hémicrâniose de Brissaud et Lereboullet due à des productions sarcomeuses de la dure-mère, ou encore secondaires à une encéphalopathie infantile avec comme conséquence un épaississement de la voûte par élargissement du diploé et de la table interne.

IV) LES HYPEROSTOSES CRANIENNES GENERALISEES

1° *Hyperostosis calvariae diffusa* ou ostéose crânienne diffuse sans autre signe squelettique : épaississement des os de la voûte intéressant les tables et surtout le diploé de telle sorte que la différenciation des tables disparaît progressivement.

Cette ostéose crânienne diffuse peut être :

- primitive et essentielle ;
- d'origine endocrinienne :

a) syndrome de Troell-Junet associant à l'hyperostose une acromégalie et une hyperthyroïdie ;

b) hyperostose sénile, surtout chez la femme ;

— secondaire à une microcéphalie : épaississement compensateur des os de la calotte.

2° *La pachyraniose* dans laquelle on observe un épaississement général de la calotte crânienne fait aux dépens du diploé sans modification des tables.

3° *L'ostéose crânienne diffuse par localisation crânienne d'une maladie squelettique :*

a) Maladie d'Albers-Schoenberg ou ostéopétrose : épaississement de la calotte avec disparition de la différenciation table - diploé.

b) Maladie de Hurler ou gargoylisme qui s'accompagne d'un épaississement régulier et généralisé des os de la voûte avec élargissement du diploé auquel s'ajoutent les signes majeurs : opacité cornéenne bilatérale et malformations musculo-ostéo-articulaires.

c) Hyperostose congénitale généralisée de Koszewski : hyperostose diffuse du crâne avec conservation de la structure osseuse associée à des anomalies dysgénésiques encéphaliques.

d) Hyperostose généralisée avec pachydermie ou pachydermo-periostose : épaississement dense de la calotte.

e) Maladie de Paget ou ostéite déformante : crâne augmenté de volume avec épaississement des tables et hyperostose fibrillaire.

4° *L'ostéose crânienne diffuse par localisation crânienne d'une maladie endocrinienne :*

a) Hypothyroïdie - crétinisme : épaississement modéré de la calotte avec brachycéphalie.

b) Hypoparathyroïdie : ostéose crânienne diffuse plus ou moins prononcée.

5° *L'ostéose crânienne diffuse par localisation crânienne d'une maladie carencielle :*

Rachitisme : épaississement des os de la voûte avec déformation du crâne.

6° *L'ostéose crânienne diffuse par localisation crânienne d'une maladie des tissus hématopoïétiques :*

a) Maladie hémolytique de Minkowski-Chauffard (syndrome de Gänsslen) : GANSSLEN a décrit dans l'ictère hémolytique des

modifications osseuses par hyperplasie compensatrice des éléments sanguiformateurs. Au niveau du crâne l'hyperplasie extrême du diploé produit une déformation en tour (turricéphalie). Il existe également des altérations squelettiques.

- b) Anémie à cellules falciformes : élargissement du diploé surtout frontal et pariétal avec disposition radiaire (crâne en poils de brosse) et amincissement de la table externe.
- c) Anémie méditerranéenne ou maladie de Cooley ou thalassémie dans laquelle on observe de nombreuses altérations osseuses qui, au niveau du crâne, donnent un aspect en « poils de brosse ».

On remarque une hypertrophie des bosses frontales et pariétales. Les os de la voûte sont épaissis dans leur totalité. La table interne est intacte, alors que la table externe est presque effacée.

L'image en brosse est composée de stries parallèles entre elles, rayonnant perpendiculairement à la voûte, constituées aux dépens du diploé.

Cet aspect peut être généralisé ou prédominer sur l'un des os du crâne (frontal).

On note également une hyperostose modérée des os de la base.

V) LES DYSMORPHOSES

Autres que la turricéphalie, telles la plagiocéphalie, l'oxycéphalie ou acrocéphalie.

PATHOGÉNIE

— I —

Avant d'étudier la pathogénie propre de ce syndrome, rapportons ce qui ressort de l'étude de la morphogenèse de l'hyperostose frontale interne mise en évidence par les multiples examens histologiques qui ont pu être pratiqués par certains auteurs sur les pièces d'autopsie.

MOREL, dans ses deux cas, remarque une dure-mère aplatie adhérent fortement et intimement au sommet des bosses osseuses où l'activité ostéoblastique est maxima. Dans les enfoncements la dure-mère serait dissociée et remplirait les espaces. Il ne voit aucun signe d'inflammation.

HEMPHILL et STENGEL voient une augmentation de la substance fondamentale entre des lamelles osseuses. La dure-mère cependant montrerait une prolifération de fibroblastes et de légers signes inflammatoires au contact de l'exostose.

HENSCHEN ne remarque d'inflammation ni dans le tissu osseux ni dans la dure-mère et il estime que le processus est stabilisé.

DRESSLER pratique des examens histologiques très complets. Il pense que l'épaississement est formé d'une spongieuse par le diploé et d'une compacte par apposition sur la table interne. Il y aurait résorption de la table externe et épaississement de la table interne par apposition lamellaire et quelquefois pénétration des espaces médullaires. Il remarque également des inclusions de la dure-mère dans l'os.

CALAME, étudiant histologiquement 24 cas de syndrome de Morgagni présentant tous des endostoses frontales nettes, arrive aux conclusions suivantes :

- 1) L'os frontal se transforme sous une influence particulière et inconnue.
- 2) Ni la table externe ni le diploé ne sont touchés.
- 3) Un processus ostéoplastique se développe sous la table interne emmurant progressivement les ponts fibro-vasculaires reliant

l'os à la dure-mère, la dure-mère pouvant ainsi se trouver incluse par fragments dans l'os.

4) La table interne se stabilise.

5) L'os néoformé subit ensuite la spongieuse. Les cavités spongieuses se remplissent de moelle hématopoïétique. Ces cavités peuvent parfois confluer en larges fentes qui s'agrandissent et qui peuvent être envahies par les sinus frontaux.

Au cours de la formation de l'hyperostose des phénomènes évolutifs peuvent survenir, provoquant la stabilisation du processus ou même l'atrophie avec micronécrose.

Cet auteur remarque dans ses coupes histologiques de grandes variétés d'aspect. Les unes sont en pleine formation, d'autres sont stabilisées, d'autres encore montrent de la résorption et des phénomènes lacunaires allant jusqu'à la pneumatisation sinusale.

Donc l'hyperostose n'est pas un processus osseux progressant régulièrement. D'ailleurs, les examens radiographiques faits à des années d'intervalle peuvent montrer des images identiques. Il en est de même histologiquement, le processus pouvant subir des involutions et des remaniements.

— II —

Après avoir étudié le processus par lequel se forme l'hyperostose, nous allons rechercher la cause pour laquelle ce processus hyperostosant se localise à l'os frontal.

Dès 1896, CLOUSTON tente des interprétations pathogéniques. Il pense, soit qu'il se produit chez l'aliéné dans les périodes d'excitation une congestion répétée des branches de la carotide, soit qu'il se forme une néoformation osseuse dans le but de compenser l'atrophie cérébrale sénile.

NAITO également pense à une « hyperostose compensatrice » mais estime que cette néoformation osseuse est provoquée par une cause inconnue.

MOREL, tout en signalant des troubles endocriniens, recherche une cause locale. Il pense que

« l'adhérence de la dure-mère et la traction qu'elle exerce selon des lignes de force plus ou moins obliques et tangentielles sur la face interne du crâne, explique à la fois l'ensemble et le détail de l'hyperostose ».

HENSCHEN distingue schématiquement six théories pathogéniques : théorie de la congestion, de la compensation, du Paget, de la traction, du métabolisme calcique et théorie endocrinienne. Etudiant plus particulièrement cette dernière, il pense qu'il s'agit, à la base du syndrome, d'un trouble hypophysaire.

Il paraît actuellement évident à la majorité des auteurs que la théorie d'une congestion vasculaire répétée, celle de l'hyperostose compensatrice, aussi bien que celle qui veut que la dure-mère amène par traction la formation de l'hyperostose doivent être abandonnées.

Il semble plus intéressant d'étudier l'action que pourraient avoir la vascularisation de la région et les caractères particuliers que présente parmi les os du crâne le frontal, particulièrement mis en évidence par CALAME.

Les os de la calotte reçoivent une vascularisation interne par la méningée moyenne, une vascularisation externe par la peau.

Pendant la méningée moyenne, branche de la carotide externe, irrigue toute la partie latérale de la dure-mère mais

« ne se distribue pas à la portion la plus antérieure des méninges correspondant au siège habituel de l'hyperostose frontale interne. Cette partie des méninges reçoit sa vascularisation d'une branche de la carotide interne, l'artère méningée antérieure ».

Cette artère irrigue la dure-mère sus-jacente à la lame criblée et l'extrémité antérieure de la faux du cerveau.

L'os frontal est donc le seul os de la calotte qui reçoit sa vascularisation de l'artère carotide interne, et il est intéressant de signaler que les troubles artériels (de sclérose par exemple) atteignent plus souvent les branches de la carotide interne que celles de l'externe.

D'autre part, les hyperostoses frontales internes sont parfois accompagnées de calcification de la faux du cerveau (dans l'observation de THÉBAUT et TAPTAS par exemple) et nous avons vu que la faux du cerveau reçoit la même vascularisation que l'os frontal.

Donc la vascularisation particulière de l'os frontal pourrait avoir une influence sur le déterminisme de la production des hyperostoses.

Il faut également remarquer que l'os frontal est pratiquement dépourvu d'insertions musculaires excepté quelques petits muscles orbitaires, qu'à la surface de la table interne les sillons vasculaires sont très rares dans la partie antérieure du frontal alors qu'ils sont nombreux dans la partie postérieure et les autres os de la calotte, enfin que la dure-mère frontale est plus épaisse, plus blanche et moins vascularisée que dans les autres régions.

— III —

Rappelons donc enfin simplement pour mémoire les diverses interprétations pathogéniques élaborées depuis la découverte et l'étude de ce syndrome.

1° CERTAINS AUTEURS CONSIDÈRENT L'HYPEROSTOSE COMME UN PROCESSUS CRANIEN LOCALISÉ

Nous avons vu l'hypothèse de CLOUSTON sur la congestion répétée des branches de la carotide.

Des auteurs comme STROEBE et NAITO adoptèrent la théorie de l'hypertrophie concentrique accommodative. En effet, ils pensent que le cerveau subissant une atrophie particulièrement dans la région frontale, la calotte crânienne tente de remplir le vide ainsi créé par une néoformation osseuse : l'hyperostose.

Mais l'atrophie cérébrale serait certainement plus rapidement compensée par une augmentation du liquide céphalo-rachidien que par une endostose qui est fort lente à se constituer. D'ailleurs, de nombreux malades ne présentent aucun signe d'atrophie cérébrale, particulièrement les malades jeunes.

D'autre part, CALAME étudiant des cas d'autopsie a trouvé des cerveaux de très gros volume.

Enfin STEWART, en 1941, décrit le cas d'une malade présentant depuis trois ans un gros ramollissement cérébral à droite, coexistant avec une hyperostose frontale interne plus marquée à gauche qu'à droite.

Il est donc bien probable que le cerveau et l'hyperostose frontale interne n'ont que de lointaines relations. D'ailleurs l'électroencéphalogramme, lorsqu'il a pu être pratiqué, montre que l'activité des lobes préfrontaux et frontaux est le plus souvent normale.

Il est également peu vraisemblable pour CALAME que l'hyperostose frontale interne produise une compression locale ou générale du cerveau comme avaient pu le penser STERTZ et MONIZ.

D'autres auteurs ont également élaboré des théories totalement abandonnées actuellement : LERI et COTTENOT pensaient à une syphilis crânienne, PICARD à des localisations pagétiques du frontal, PENDE à une irritation locale par sinusites.

2° L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE FUT ÉGALEMENT CONSIDÉRÉE COMME UNE LOCALISATION D'UN TROUBLE GÉNÉRAL DE L'ORGANISME

a) *Trouble du métabolisme du calcium :*

Le trouble métabolique le premier mis en cause fut évidemment celui du calcium.

LERICHE et POLICARD pensent en effet qu'il ne peut y avoir formation osseuse pathologique sans qu'il y ait résorption osseuse ailleurs, d'où hypercalcémie.

SCHIFF et TRELLES remarquant dans leur cas une hypercalcémie importante, l'attribuent à une lésion infundibulaire d'origine traumatique.

MOREL et MOORE pensent également que les troubles du métabolisme calcique aident à expliquer la pathogénie du syndrome.

Pour d'autres, au contraire, les troubles du métabolisme phosphocalcique n'expliquent rien. En effet, 99 % du calcium se trouvant dans le squelette où l'organisme peut, selon ses besoins, le mobiliser ou le déposer, la fraction sanguine peut se maintenir à un taux constant, même si des phénomènes de transit calcique sont importants.

Pour JANSEN, une hypocalcémie est de règle après la ménopause.

Pour JUNG, le métabolisme du calcium est lié au métabolisme des lipides qui est, comme nous le savons, également perturbé dans le syndrome.

Nous avons vu, en étudiant les résultats des examens de laboratoire, que les auteurs trouvent des résultats très divers, aussi bien normaux que modifiés dans le sens de l'augmentation ou de la diminution. De plus, le dosage de la calcémie est très délicat et des erreurs de technique et de mesure le perturbent facilement.

C'est pourquoi le trouble du métabolisme calcique ne semble plus actuellement être un facteur pathogénique de l'hyperostose frontale interne.

Rappelons cependant qu'il existe parfois chez les malades, sans relation certaine avec l'hyperostose frontale interne, des calcifications localisées aux bronchioles (HEMPHILL et STENGEL), aux cartilages bronchiques, aux artères, dans un goitre, dans un rein (CALAME) et des modifications du reste du squelette : fractures du col du fémur (3 cas de GREIG), ostéosclérose ou ostéoporose (HENSCHEN), Paget vertébral et fémoral, ostéose rénale, ostéomalacie, tuberculose osseuse (CALAME), ostéomalacie diffuse (GUICHARD et CREYSSSEL), épaissement léger de plusieurs os longs et périostite ossifiante du péroné (ROGER).

Mais ces processus n'ont aucun caractère constant et doivent être considérés comme des troubles accessoires. D'ailleurs, MACH et JEANNERET pensent que « dans tous les cas d'hyperostose, quel que soit leur type, le reste du squelette est absolument normal ».

b) Trouble du métabolisme des graisses :

L'adiposité, signe cardinal du syndrome, manque rarement.

Mais il est vrai que chez les malades âgés, on voit assez souvent, du fait d'affections intercurrentes, leur obésité disparaître, faisant place même parfois à des maigreurs importantes. Cependant, l'anamnèse et l'aspect physique avec peau flasque et pendante, mettent en évidence que l'obésité a existé à un certain stade de la maladie.

D'autre part, pour MOREL, cette obésité n'est pas un signe d'apparition précoce. Il en est de même pour CALAME qui observe chez ses malades jeunes avec hyperostose frontale interne nette un bon état de nutrition, sans pouvoir parler d'adiposité. WARTER, également, pense que chez la femme jeune, l'hyperostose frontale interne est solitaire, sans obésité.

L'obésité, quand elle existe, paraît de type hypophysaire. Divers auteurs pensent qu'il s'agit d'un trouble hormonal hypophysaire engendrant secondairement une obésité par analogie avec les Cushing, les syndromes adiposo-génitaux.

D'autres pensent que l'adiposité aurait une origine hypothalamique ou diencephalique. KRAUS cite des cas de syndrome adiposo-génital après lésion hypothalamique. CORNIL et SCHACHTER estiment que le système nerveux végétatif diencephalique et périphérique serait en cause.

SAUVAGE, étudiant l'état sénile du crâne, remarque chez le vieillard des modifications de la teneur en graisse des os crâniens. L'atrophie cérébrale dégradant des graisses phosphorées, il y aurait trouble du métabolisme des graisses conditionnant un trouble du métabolisme du phosphore, d'où changement osseux et dépôts sur l'os frontal.

Mais ceci n'explique nullement ce qui se produit chez la femme jeune porteuse d'hyperostose frontale interne sans trouble décelable du métabolisme des lipides.

ÉTIOLOGIE

Après avoir exposé les diverses pathogénies élaborées depuis la connaissance de ce syndrome, voyons quelle peut en être l'étiologie propre.

Précisons tout d'abord que là aussi, et plus encore, il n'existe aucune certitude valable, mais un certain nombre d'hypothèses reposant chacune sur des observations ou des expérimentations.

Nous avons vu que LÉRI et COTTENOT voulaient donner au syndrome de Morgagni-Morel une origine syphilitique ; l'école italienne, avec PENDE, une origine infectieuse par sinusite.

Mais, actuellement, il ne fait plus de doute qu'il faut lui attribuer une origine endocrinienne.

— I —

La première glande endocrine mise en cause fut l'hypophyse. En effet, dès 1928, STEWART a insisté sur le dyspituitarisme indifférencié.

Des examens morphologiques et histologiques répétés de l'hypophyse ont été pratiqués avec des résultats assez variables.

HENSCHEN trouve une augmentation des cellules chromophiles et une diminution des cellules principales.

STEWART remarque une sclérose marquée du lobe antérieur avec diminution des éléments chromophiles.

MOREL décrit dans ses cas soit une certaine éosinophilie, soit un état fibreux du lobe antérieur.

HEMPHILL et STENGEL mettent en évidence une éosinophilie.

FATTOVICH décrit même une hypophysite chronique interstitielle productive.

CANAVAN, étudiant 20 cas, remarque des augmentations variables des cellules chromophiles, éosinophiles ou basophiles.

CALAME, étudiant 40 cas (37 femmes et 3 hommes), conclut que l'hypophyse des femmes atteintes d'hyperostose frontale interne ne

subit pratiquement aucun changement pondéral par rapport au poids considéré comme normal, compte tenu du fait que l'hypophyse de la femme montre normalement une augmentation pondérale dans la période correspondant à l'activité sexuelle, puis une diminution après la ménopause.

Par contre, chez l'homme, le poids normal de l'hypophyse est plus faible que chez la femme. Mais chez les hommes atteints d'hyperostose frontale interne, le poids de l'hypophyse est plus élevé que la normale et très proche de celui de l'hypophyse de la femme.

Au point de vue histologique, il ne trouve pas de changement systématique dans l'une des séries cellulaires de l'anté-hypophyse, mais remarque une nette tendance à la basophilie sans toutefois de modification cytologique des basophiles.

DE MONTMOLLIN a d'ailleurs pu faire les mêmes constatations.

Mais cette basophilie peut être primitive ou en relation avec une interdépendance hormonale, particulièrement surrénalienne. On peut donc se demander si on se trouve vraiment en présence d'un syndrome hypophysaire primitif, sachant les multiples interractions existant entre les diverses glandes endocrines.

Des expérimentations animales ont été alors pratiquées dans l'espoir de mettre en évidence une origine véritablement et uniquement hypophysaire.

A. MORTIMER traitant des rats hypophysectomisés par les fractions cétoniques de l'anté-hypophyse, a obtenu une sclérose osseuse des os du crâne et une adiposité.

Pour MORTIMER, cela tendrait à démontrer qu'un trouble anté-hypophysaire provoque des perturbations dans les métabolismes du calcium et des graisses.

Mais il ne faut pas oublier que les rats avaient été auparavant hypophysectomisés et qu'il peut donc s'agir d'un trouble de la régulation neuro-hormonale.

D'autres auteurs étudiant soigneusement leurs observations personnelles, concluent également à un trouble hypophysaire.

C'est ainsi que FATTOVICH (de Venise), décrivant cinq observations avec vérification nécropsique et étude des lésions anatomiques, incrimine une étiologie endocrinienne avec prédominance de perturbations hypophysaires. Il pense d'ailleurs que, dans l'ensemble, les facteurs déterminants de l'hyperostose frontale interne sont souvent très difficiles à identifier.

Pour N. ROTH, des considérations expérimentales morphologiques et patho-physiologiques montrent l'importance de la dysfonction du lobe antérieur de la glande pituitaire.

— II —

Puis certains, trouvant l'étiologie strictement hypophysaire trop étroite, pensèrent à une atteinte d'encéphalique avec troubles infundibulo-tubériens et troubles hypophysaires.

Passons donc en revue brièvement les différentes fonctions que l'on peut attribuer à l'hypothalamus (ou région infundibulo-tubérienne) et les troubles entraînés par les lésions hypothalamiques :

- 1) Métabolisme de l'eau : polydipsie, puis polyurie.
- 2) Métabolisme des hydrates de carbone : modifications de la régulation et de l'élimination des sucres.
- 3) Métabolisme des lipides : obésité ou maigreur.
- 4) Régulation hypnique : troubles du sommeil.
- 5) Régulation thermique : troubles de la température corporelle.
- 6) Régulation de l'équilibre hématopoïétique : troubles de la formule sanguine.
- 7) Régulation des fonctions endocriniennes :
 - a) atrophie ou régression des organes génitaux, troubles de la menstruation, troubles de la sexualité ; les centres hypothalamiques contrôlent l'ovulation, la grossesse, la parturition ;
 - b) troubles du métabolisme basal ;
 - c) modifications parathyroïdiennes avec tétanie.
- 8) Régulation de la faim et de la soif : boulimie ou anorexie.
- 9) Régulation végétative vaso-motrice et viscérale : modifications de la tension artérielle (les lésions provoquent une hypertension artérielle).
- 10) Régulation des fonctions psychiques : des neuro-chirurgiens ont décrit au cours d'interventions sur la région hypophyso-hypothalamique, des réactions psycho-motrices de type maniaque ou des états d'excitation avec agressivité.

L'existence de troubles de type hypothalamique dans les affections telles que la manie et la démence précoce, l'action de la radiothérapie sur la base du cerveau dans des affections mentales telles que la manie, seraient en faveur d'une régulation sous-corticale de certaines fonctions psychiques.

On fait jouer un rôle à l'hypothalamus dans la production du coma, de l'épilepsie d'origine sous-corticale, dans certains états confusionnels.

DELAY a beaucoup insisté sur le rôle de cette région dans la régulation thymique, disant que « des hyperthymies peuvent être en rapport avec l'excitation du diencéphale et des hypothymies avec sa dépression ».

Des expérimentations animales, pratiquées par HESS chez le chat, avaient d'ailleurs mis en évidence les fonctions du diencéphale. Son excitations détermine des réactions des fonctions sensorielles, somatomotrices, psychiques, affectives, parmi lesquelles on note les réactions affectives de défense, réactions de rage et d'épouvante, impulsion agressive (sham-rage), boulimie.

Pour LHERMITTE, des expérimentations par lésion hypothalamique auraient provoqué un arrêt de développement ou une régression atrophique des organes génitaux mâles et femelles avec un développement excessif du tissu adipeux.

Une atteinte infundibulaire isolée amène de la polyurie, des troubles du sommeil, des troubles dystrophiques sexuels (atrophie des testicules, disparition de la spermatogénèse), des troubles psychiques.

Un certain nombre de signes du syndrome de Morgagni-Morel : obésité, troubles de la régulation des sucres, troubles du sommeil, troubles sexuels, hypertension artérielle, troubles neuro-végétatifs et même peut-être troubles psychiques, invoquent une influence prépondérante de la région diencéphalo-hypophysaire. Ces troubles de la base du troisième ventricule sont peut-être en relation avec l'hypertension du liquide céphalo-rachidien générateur des céphalées.

MOREL, le premier, décrit des lésions histologiques des parois du troisième ventricule et pense à une lésion du système tuber-infundibulum-hypophyse.

De nombreux auteurs, à sa suite, se sont ralliés à cette hypothèse étiologique.

ROSSIER et SECRÉTAN remarquent la fréquence d'affections cérébrales organiques atteignant la base du cerveau chez leurs cas d'hyperostose frontale interne. Trois de leurs malades sont atteints d'encéphalite chronique léthargique.

X. ABELY et J. DELMOND étudiant le cas d'un homme présentant une hyperostose frontale interne, une lipomatose symétrique et un état démentiel, mettent en évidence des troubles infundibulaires nets : troubles du sommeil très marqués (sommolence diurne, turbulence noc-

turne), troubles de l'humeur avec crises d'anxiété, troubles sexuels (après une période d'impuissance hyperactivité sexuelle), troubles de la régulation thermique (crochets thermiques sans cause infectieuse), polyurie à urines claires (4 litres par vingt-quatre heures) sans glycosurie, appétit exagéré par intervalles (crises d'hyperorexie) avec soif fréquente.

Ces troubles infundibulaires s'accompagnent d'une selle turcique très élargie et surélevée avec une clinoïde antérieure irrégulière.

Les auteurs pensent qu'il existe à la base du syndrome une lésion hypophyso-infundibulaire primitive ayant entraîné un trouble profond dans le métabolisme des graisses et du calcium. L'hyperostose serait secondaire à l'altération hypophysaire et celle-ci tiendrait ainsi sous sa dépendance à la fois les troubles psychiques et les troubles infundibulaires.

AUBERTIN, BLANCHOT et ROY, étudiant un cas d'hyperostose frontale interne avec obésité et hypertension artérielle, remarquent que le point de départ de la maladie remonte à un très important choc émotionnel et y voient un argument supplémentaire en faveur de l'hypothèse de l'origine diencéphalo-hypophysaire du syndrome de Morgagni.

Pour GIROIRE, qui cite l'observation d'une femme présentant une hyperostose frontale interne associée à un ballonnement de la selle turcique évoquant un adénome chromophile, cette association d'une tumeur hypophysaire et d'un syndrome de Morgagni semble en faveur de l'hypothèse qui fait jouer un rôle au complexe infundibulo-tubéro-hypophysaire dans l'étiopathogénie de l'hyperostose frontale interne.

F. DONINI (de Trieste), étudiant trois cas personnels, développe l'opinion que l'altération osseuse est la conséquence d'une ostéose et non d'une ostéite et que, d'accord avec MOREL, la structure est très voisine du type acromégalique. Il croit aussi à une atteinte diencéphalo-hypophysaire.

EUZIÈRE, LAFON, MINVIELLE et RIBSTEIN, observant un syndrome de Morgagni-Morel avec délire hallucinatoire, mettent l'accent sur les lésions d'arachnoïdite diffuse possible avec réaction d'œdème cérébro-méningé après une seule séance de radiothérapie pré-frontale et sur les corrélations psycho-endocriniennes : première bouffée délirante après un accouchement, hypersécrétion de thyro-stimuline au cours de l'œdème cérébral. Ils pensent que de telles associations facilitent l'intégration du syndrome de Morgagni-Morel dans le cadre des hyperpituitarismes d'origine diencéphalique probable.

Puis, une autre glande endocrine, la surrénale, parut pouvoir jouer un rôle dans l'étiologie du syndrome de Morgagni-Morel. Elle permit à CALAME d'élaborer une hypothèse intéressante que nous verrons plus loin.

Rappelons tout d'abord quelles sont les fonctions des hormones surrénaliennes et quels troubles peut engendrer leur dysfonctionnement.

1) *L'hormone minérale ou désoxycorticostérone* régit le métabolisme hydrominéral. Son hyperproduction entraîne une hypertension artérielle.

2) *L'hormone protéino-glucidique* agit sur les métabolismes des protides, des glucides et même des lipides.

Les troubles de cette fonction entraînent le diabète surrénalien, l'ostéoporose par déficience des protéines formant la trame osseuse, la fatigue musculaire, l'obésité.

3 *L'hormone androgène* agit sur les glandes sexuelles, elle possède une action virilisante. Elle est éliminée dans les urines sous la forme dosable de 17-cétostéroïdes. Chez la femme, les 17-cétostéroïdes urinaires proviennent en totalité de la cortico-surrénale, alors que chez l'homme, 2/3 proviennent de la cortico-surrénale, 1/3 des testicules.

Cette hormone androgène serait responsable du virilisme, de l'hirsutisme.

Mais la cortico-surrénale ne peut élaborer ses hormones que sous l'influence de la cortico-stimuline hypophysaire.

Il s'agirait donc peut-être d'un trouble initial hypophysaire retentissant sur le fonctionnement cortico-surrénalien et provoquant par là même, adiposité, virilisme, troubles de l'ossification, hypertension artérielle, troubles de la régulation des sucres, troubles sexuels.

LOEDERER a pu, dans un cas très bien étudié, objectiver par des dosages précis une atteinte cortico-surrénale. Les chiffres révélaient en effet 20 mg pour les 17-cétostéroïdes et, à côté d'une insuffisance d'androstérone, un large excès des fractions cortico-surrénales.

J. WARTER, dosant les 17-cétostéroïdes chez ses malades, trouve des valeurs abaissées.

De même, RUCH et FORGET trouvent un abaissement de l'élimination des 17-cétostéroïdes.

POROT et PASCALIS mettent en évidence un déficit cortico-surrénalien dans un de leur cas.

Cette hypothèse expliquerait par la même occasion la fréquence du syndrome chez la femme et sa rareté chez l'homme. En effet, le trouble des hormones androgènes ne concerne chez la femme que le couple surrénale-hypophyse, alors que chez l'homme le testicule fournit également ces hormones. Il faut remarquer également que la plupart des hommes atteints du syndrome de Morgagni-Morel sont des hypogénitaux marqués, d'où mise en veilleuse du testicule et disparition de sa fonction endocrine.

Une autre hypothèse, due à CALAME, rendrait la surrénale responsable des troubles d'encéphaliques. L'hyperfonction surrénalienne de l'hormone minérale provoque des œdèmes et une hypertension par rétention hydrosaline. Cette hypertension se communiquerait au liquide céphalo-rachidien (nous avons vu que la prise de la pression initiale du liquide céphalo-rachidien au manomètre de Claude donne souvent des chiffres élevés) avec pour conséquence les céphalées et des troubles de compression sur le d'encéphale.

L'hypophyse montrant histologiquement une basophilie et, d'après MELLGREN, la sécrétion des basophiles étant la corticostimuline, le dysfonctionnement proviendrait pour CALAME de la surrénale.

— IV —

Enfin, furent également mises en cause les glandes sexuelles. L'attention avait été peu attirée sur elles, l'hyperostose frontale interne étant surtout découverte chez des femmes âgées ménopausées. Puis l'examen clinique démontra que le syndrome débutait plus tôt, donc pendant l'activité sexuelle de la femme et parfois même dès la puberté.

C'est alors que certains pensèrent que l'hyperfolliculinie était à l'origine de ce syndrome.

En effet, des expérimentations pratiquées chez le pigeon et la souris par GARDNER et PFEIFFER aux U.S.A., CLAVERT, BENOIT et MARTIN en France, ont montré les propriétés ostéogéniques des extraits folliculinisants.

Chez ces animaux, aussi bien mâles que femelles, les œstrogènes activent l'ostéogénèse et entraînent des modifications de la surrénale. Nous savons également que les hormones sexuelles influencent le métabolisme calcique. Il y a donc relation entre hormones sexuelles et tissu osseux.

C'est ainsi que J. MARTY évoque la possibilité de désordres de la fonction ovarienne à l'origine du syndrome de Morgagni-Morel et le rapproche du syndrome décrit par HENSCHEN (apparition d'ostéophytes chez la femme enceinte, en particulier à l'intérieur de la calotte crânienne).

Puis J. WARTER proposa la théorie hyperfolliculinique. A la base de l'hyperostose frontale interne se trouverait l'hyperfolliculinie donnant naissance chez la femme jeune à un épaissement de l'os frontal que l'on peut alors considérer comme un « os folliculinique ». L'hyperostose resterait d'abord isolée. Puis l'action hyperfolliculinique entraînerait une réaction hypophysaire avec formations basophiles. Ensuite, l'hypophyse hyperactivée par une action continue des œstrogènes agirait par ses diverses stimulines sur les autres glandes endocrines et sur les métabolismes qu'elles contrôlent, d'où obésité, virilisme et autres troubles endocriniens.

Les troubles neuro-psychiques seraient déterminés soit par une action directe de l'hyperostose sur le cerveau, soit par des connections hypophyso-hypothalamiques. L'évolution se ferait très lentement. Le début serait l'hyperostose isolée. Puis les autres symptômes apparaîtraient lentement. La ménopause n'aurait pas d'action directe sur le syndrome, mais, par le déséquilibre qu'elle cause, ne ferait qu'accélérer le processus.

Cependant, PERROUTY et LACROTTE, étudiant 5 cas d'hyperostose frontale interne présentant tous des anomalies gynécologiques témoignant d'un dysfonctionnement de la sécrétion ovarienne de type hyperfolliculinique, s'élèvent contre cette hypothèse. En effet, dans deux de leurs observations, les troubles persistèrent malgré une ovariectomie.

Ils citent également contre cette hypothèse l'existence possible d'hyperostose frontale interne chez l'homme.

Mais WARTER explique l'hyperostose frontale interne masculine par une modification du rapport androgènes-œstrogènes par atrophie testiculaire.

CALAME a également remarqué que sur 5 observations d'hommes atteints d'hyperostose frontale interne, 3 étaient des hypogénitaux très marqués avec testicules fibreux, atrophiques.

Th. KAMMERER et ses collaborateurs étudiant le cas d'un homme présentant une hyperostose frontale interne, observent une hyposexualité flagrante.

HENSCHEN rapportant 9 cas chez des hommes, a pu en étudier 6 au point de vue histologique. Chez 5 d'entre eux, il met en évidence une atrophie et une sclérose plus ou moins prononcée de la glande génitale. La cause de ces altérations n'a pas été définitivement établie.

Donc, il semble à peu près certain à l'heure actuelle qu'un dysfonctionnement endocrinien soit à l'origine de ce syndrome. La plupart des auteurs insistent sur une atteinte diencéphalo-hypophysaire, d'autres invoquent un dysfonctionnement surrénalien ou ovarien.

C'est pourquoi il semble possible, pour PERROUTY et LACROTTE, que le système endocrinien puisse être perturbé dans son ensemble et que des tableaux cliniques multiples puissent être réalisés suivant la prédominance de telle ou telle sécrétion.

De même FATTOVICH a pu arriver à cette conclusion éclectique :

« Le trouble endocrinien initial siège, selon les cas, au niveau de l'hypophyse, des glandes sexuelles ou des surrénales. »

DE MONTMOLLIN, également, pense que le syndrome de Morel serait conditionné par des troubles synergiques neuro-endocriniens intéressant à la fois le diencéphale, l'hypophyse et d'autres glandes endocrines, les modalités cliniques diverses étant sous la dépendance de l'importance relative de l'un ou de l'autre de ces troubles.

Voyons enfin rapidement pour terminer quelques autres rares hypothèses étiologiques que nous avons pu retrouver dans la littérature.

1) TRAUMATISME CRANIEN

SCHIFF et TRELLES décrivent un cas de syndrome de Stewart-Morel (hyperostose frontale interne avec adipose et troubles mentaux) dont ils font remonter l'origine à un traumatisme crânien suivi d'une brève hémiparésie gauche survenu quelques mois plus tôt.

On peut faire des réserves quant à cette origine traumatique, mais il est certain qu'un traumatisme crânien peut provoquer des lésions infundibulo-hypophysaires primitives avec pour conséquence les troubles habituels et même les troubles psychiques.

D'ailleurs, FOURNIER, RIGAL et coll. présentant un cas d'hyperostose frontale interne chez lequel les troubles cliniques évoluent depuis huit ans, précisent que des radiographies du crâne faites à l'occasion d'un traumatisme crânien datant de douze ans avaient déjà montré une ébauche d'hyperostose frontale interne. Donc, l'hyperostose frontale interne avait manifestement précédé le traumatisme.

Cette observation est également intéressante par le fait qu'elle montre que le stade anatomo-radiologique peut précéder largement le stade clinique et qu'il peut exister un certain temps de latence (ici, plus de quatre ans) entre la première ébauche d'hyperostose et l'apparition des divers signes du syndrome.

Cependant, Th. KAMMERER, R. EBTINGER et coll. ont publié l'observation d'un homme atteint de syndrome de Morgagni-Stewart-Morel, chez lequel des documents cliniques et radiologiques datant de neuf ans permettent d'affirmer la concomitance de l'éclosion du syndrome psychotique, du début de l'hyperostose frontale et d'une atrophie corticale.

2) TROUBLES GENETIQUES

MUSSIO-FOURNIER, BARSANTINI et BARBIÈRE (de Montevideo) citent l'observation d'un homme de trente-neuf ans, présentant une importante hyperostose frontale interne, une obésité considérable (162 kg pour 1,64 m), des crises fréquentes de narcolepsie, des œdèmes mous des membres inférieurs sans dyspnée.

Les auteurs résumant les éléments étio-pathogéniques invoqués pour le syndrome de Morgagni-Morel, concluent que la cause en est une anomalie génétique pouvant attaquer des tissus divers en nombre plus ou moins grand ; l'altération crânienne, par son influence sur le cerveau et sur l'hypophyse, donne au tableau clinique son aspect particulier.

POROT et PASCALIS observent une femme de quarante-cinq ans qui a présenté à quatre reprises, depuis l'âge de vingt ans, des hémicrânies, des crises d'agitation et des troubles de l'humeur de structure mélancolique.

L'enquête biologique met en évidence une hyperostose frontale interne, un collapsus cérébral, une tétanie, un déficit cortico-surrénalien.

Un traitement associant calcium, cortisone et dihydrotachystérol guérit cliniquement le malade.

Les auteurs proposent à l'origine de ce curieux syndrome, l'existence d'altérations génotypiques.

* *

Quelques mots enfin sur l'étiologie, non plus seulement du syndrome dans son ensemble, mais plus particulièrement des troubles neuro-psychiques.

Pour N. ROTH, qui estime d'ailleurs que les troubles neurologiques et mentaux ne sont pas fréquents, ces troubles ne sont pas dus à la compression du cerveau par l'hyperostose frontale interne, mais le résultat d'autres facteurs tels que l'artériosclérose cérébrale, l'hypertension intra-crânienne.

F. DONINI ne pense pas que l'hyperostose se traduise par d'autres signes que la céphalée et les symptômes de lésion des nerfs crâniens dans le cas d'hyperostose de la base.

Il estime qu'elle ne provoque pas d'hypertension intra-crânienne, ni de modification du liquide céphalo-rachidien. Il ne la croit pas capable, par sa seule présence, de provoquer des attaques convulsives.

J. NOTKIN émet l'hypothèse que l'hyperostose et les troubles endocriniens peuvent agir sur la personnalité des sujets et causer les états psychotiques. Les modifications osseuses peuvent aussi avoir une action directe sur le cerveau. Dans bien des cas, il lui faut reconnaître que psychose et altérations osseuses frontales sont le résultat d'un facteur étiologique commun inconnu.

THÉRAPEUTIQUE

De nombreux traitements ont été envisagés, la plupart ne visant qu'à soulager les symptômes subjectifs des malades atteints du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel.

CARR, employant l'acide amino-acétique, obtient une amélioration qui se maintient dix-huit mois (la créatinurie disparaît et le métabolisme de la créatinine se régularise).

CHAVANY ordonne un traitement anti-infectieux par cyanure de mercure en injections intra-veineuses.

SAINTON préconise une thérapeutique anti-syphilitique associée à des extraits endocriniens et à une radiothérapie de l'hypophyse.

G. GÉLIN a également pratiqué une radiothérapie hypophysaire chez une jeune femme de vingt-six ans, atteinte après la naissance de son deuxième enfant, avec une action très favorable sur l'ensemble du syndrome.

ROSSIER et SECRÉTAN appliquent des préparations anté-hypophysaires (Préglandol); CALAME également dans un de ses cas.

GIROIRE administre à ses malades du glycolcolle à raison de 6 g par jour.

PENDE pratique l'ionisation calcique.

LUCHERINI obtient de bons résultats par une thérapeutique hypotensive.

MOREL, contre les céphalées, envisage une décompression à l'aide d'un large volet frontal.

Une telle intervention fut pratiquée deux fois par PETIT-DUTAILLIS, R. MESSIMY, Ch. RIBADEAU-DUMAS et P. TORRE, à onze ans d'intervalle, chez le même malade avec une notable amélioration à chaque opération.

Dans un autre cas, observé par PETIT-DUTAILLIS, I. BERTRAND, R. MESSIMY et Ch. RIBADEAU-DUMAS, d'endocrâniose diffuse avec hyperostose frontale interne chez un homme de quarante-neuf ans, les troubles psychiques associés furent soulagés par une double trépanation frontale. Les auteurs obtinrent une amélioration très notable mais passagère, les troubles réapparaissant quinze mois plus tard. Le malade mourut en état de mal épileptique et l'autopsie montra des

lésions d'artério-sclérose diffuse et un ramollissement pré-frontal bilatéral.

F. THÉBAUT et J. TAPTAS étudiant le cas d'une femme présentant une ostéose crânienne diffuse avec calcification de la faux du cerveau, des crises épileptiques et une aménorrhée tenace, pratiquent chez elle la section des nerfs grand-pétreux superficiels.

A. CHARLIN et L. CLAUDET, observant une femme de cinquante-cinq ans atteinte de syndrome de Morgagni-Morel avec endocrâniose diffuse (structure très irrégulière de la voûte avec zones de raréfaction et de condensation réalisant une hyperostose frontale interne, une hyperostose pariétale, une hyperostose occipitale), guérissent les troubles psychiques associés par électro-chocs.

De même, L. MICHAUX, A. BUGÉ et J.C. GAUTIER rapportent l'observation d'une femme de trente-neuf ans atteinte de mélancolie cyclique, d'un syndrome pyramidal bilatéral et d'une hyperostose frontale interne, chez laquelle la sismothérapie sous pentothal-curare combattit rapidement la dépression mélancolique.

Comme thérapeutique exclusivement endocrinienne, J. WARTER, S. BLOCH et E. PIVEL, illustrant ainsi leur théorie hyperfolliculinique et se basant sur des données cliniques et biologiques et des dosages chimiques, préconisent dans les deux sexes un traitement par l'hormone mâle (propionate de testostérone).

Cette thérapeutique aurait eu l'avantage de supprimer rapidement et radicalement céphalées, nervosité, insomnies, asthénie, en particulier chez une femme de quarante-deux ans atteinte d'hyperostose frontale interne typique et d'hyperfolliculinie certaine.

Appliqué en outre à cinq autres cas de syndrome de Morgagni-Morel (complet ou avec hyperostose isolée), ce même traitement aurait fait disparaître en peu de temps tous les troubles ayant amené ces malades à consulter.

Ces auteurs estiment que l'injection prolongée de petites doses de testostérone représenterait la médication de choix de la première phase de l'affection.

D'autres auteurs, comme FOURNIER, RIGAL et collaborateurs, ont essayé sur un de leurs cas des préparations cortico-surrénales (dihydro-hydrocortisone) avec pour résultat une amélioration symptomatique.

Par cette revue succincte, nous pouvons donc voir que si les multiples thérapeutiques instituées provoquent un effet palliatif non négligeable sur certains signes du syndrome, on ne peut cependant encore agir de façon efficace sur l'hyperostose frontale interne déjà constituée, le *primum movens* de l'affection restant encore mystérieux.

OBSERVATIONS

Les observations que nous présentons pour illustrer cette étude sont celles de 17 femmes hospitalisées dans le Service du Docteur Paul NEVEU, Médecin-Directeur de l'Hôpital Psychiatrique de Lorquin.

C'est grâce à son obligeance et sous sa direction que nous avons pu étudier ces 17 cas pendant une période de trois ans. Certaines de ces malades sont encore hospitalisées dans le Service et des examens complémentaires ont pu nous livrer de précieux renseignements.

Toutefois, nos syndromes de Morgagni-Stewart-Morel ayant été diagnostiqués dans un service fermé d'hôpital psychiatrique, il ne s'agit que de cas comportant obligatoirement des troubles neuro-psychiques importants. En conséquence, nous ne pourrions discuter de l'exactitude de l'attitude de HENSCHEN niant l'existence de ces troubles.

OBSERVATION N^o 1

Mme B... Simone, quarante-sept ans, a été hospitalisée à cinq reprises dans notre Service et antérieurement dans divers autres hôpitaux psychiatriques pour délire chronique à type obsessionnel et hallucinatoire (auditif et verbal) avec idées de persécution de structure interprétative et signes d'automatisme mental.

Les troubles psychiques s'accompagnent de céphalées à type de lourdeur frontale, surtout au réveil, d'un certain degré d'insomnie.

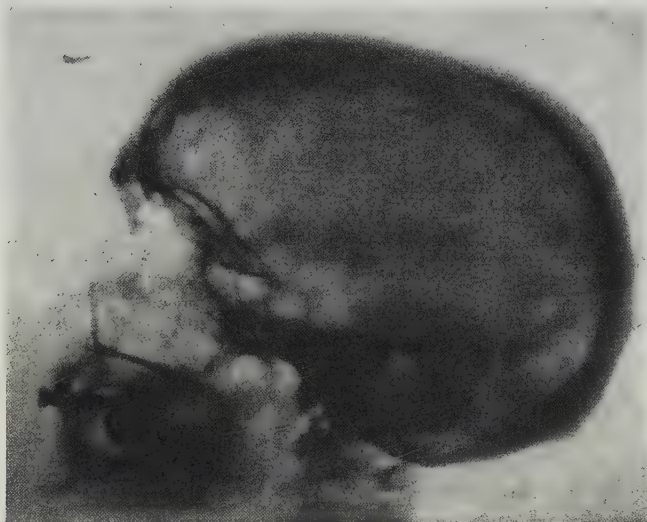
Cette malade présente une obésité considérable : 100 kg pour 1,53 m lors de son admission, actuellement 104 kg. L'obésité dysendocrinienne, de type dysthyroïdien, prédomine au niveau du tronc, du thorax, des épaules, de la racine des membres, avec infiltration adipeuse cervicale et du creux axillaire, les extrémités distales étant respectées.

La thyroïde n'est pas palpable.

La radiographie du crâne montre une hyperostose frontale interne importante avec nodosités irrégulières de toute la face interne du frontal jusqu'au sillon vertical de l'artère méningée moyenne. Les autres os de la calotte crânienne accusent un

épaississement généralisé uniforme sans bosselures. Des radiographies prises deux ans plus tard, au cours d'une nouvelle hospitalisation, ne montrent pas de changement notable dans cet aspect.

La tension artérielle est normale : 14-10.



Les examens de laboratoire donnent pour résultat :

- B.W. : négatif ;
- Calcémie : 89 mg ;
- Cholestérolémie : 2,08 g, puis 1,36 g.
- Glycémie : 0,82 g, puis 0,93 g.

Cette malade est intéressante à plus d'un titre.

En effet, d'une part, il faut noter que sa mère était également obèse, d'un poids supérieur à 100 kg, et qu'elle souffrait de divers troubles ; il s'agirait donc peut-être là d'une hyperostose frontale interne familiale, dont peu de cas ont été encore publiés.

D'autre part, pourrait être mis en évidence chez elle une étiologie ou tout au moins une participation endocrinienne.

Cette malade, mariée en 1935, pesait à la fin de la guerre une soixantaine de kilos. En 1947, elle fit une grossesse extra-utérine avec hémorragie interne qui

entraîna une intervention d'urgence : elle subit l'ablation de l'ovaire gauche. Son cycle menstruel devint alors très perturbé et les troubles nerveux débutèrent en 1948.

A la suite d'une coxarthrie droite survenue en 1945, elle fut traitée par rayons X, thérapeutique qui soulagea l'arthrite de sa hanche, mais porta atteinte à la fonction de son ovaire droit.

Ses règles sont actuellement très irrégulières avec oligoménorrhée.

C'est à la suite de tout ceci, vers 1950, qu'elle commença à grossir progressivement malgré un traitement par extraits thyroïdiens. Elle passe de 60 à 100 kg, poids qu'elle atteignit en 1956 et auquel elle s'est maintenue depuis lors.

Son appétit avait beaucoup augmenté, elle souffrait de fringales et mangeait une grande quantité de bonbons et de chocolat. Elle buvait peu, mais urinait beaucoup.

Ses troubles mentaux ont également débuté à la même époque, évoluant avec l'obésité et les céphalées.

OBSERVATION N° 2

Mme E... Marguerite, vingt-quatre ans, est hospitalisée pour débilité mentale avec épilepsie généralisée.

Elle souffre d'une obésité très importante : 93 kg pour 1,47 m : infiltration grasseuse de la paroi abdominale aussi bien au niveau de l'épigastre que des autres quadrants de l'abdomen, en particulier des flancs avec nombreuses vergetures, macromastie, adiposité régulière du premier article des membres supérieurs et inférieurs, érythrocyanose.

Le facies est lunaire.

Les mains sont petites, du type hypophysaire décrit par PENDE : extrémité effilée avec infiltration des premières phalanges.

La pilosité est faible.

La radiographie du crâne montre une hyperostose frontale interne avec épaissement de la voûte.

La tension artérielle est normale : 11,5-7,5.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Des électroencéphalogrammes pratiqués à trois reprises ont montré :

En février 1957 :

Tracés très gravement perturbés avec désorganisation complète, nombreuses bouffées de pointe-ondes un peu atypiques à 4 c/s, ainsi que des bouffées subdelta généralisées.

Ces anomalies signent la souffrance diencephalique, mais elles peuvent faire également envisager une souffrance cérébrale plus généralisée comme on en ren-

contre par exemple dans les oligophrénies dysmétaboliques et autres affections évolutives entraînant oligophrénie et épilepsie.

En mars 1958 :

Tracés très améliorés, caractérisés par une activité un peu lente à 6-7 c/s sous-tendue par des ondes lentes θ eta survenant en bouffées généralisées.

La stimulation lumineuse intermittente ne modifie pas le tracé, mais provoque un complexe pointe-onde à nette localisation temporo-pariétale gauche.

En juillet 1961 :

Rythme de fond irrégulier comportant un rythme alpha de 9 c/s irrégulier dans sa morphologie et sa répartition, intriqué de nombreux rythmes plus rapides et de fréquence au contraire plus lente. Le spectre spatial est peu marqué. Il n'y a pas de modulation. Le tracé est sensiblement symétrique sur les deux hémisphères. Rares éléments à type de pointes intriquées à l'ensemble du tracé.

Tracé dysrythmique dans son ensemble, mettant en évidence de rares éléments de type comital. De plus, trouble global de l'électrogénèse évocateur d'une détérioration profonde.

D'autre part, le cycle menstruel de cette malade est très irrégulier.

Examens de laboratoire :

- Le B.W. est négatif aussi bien dans le sang que dans le liquide céphalo-rachidien.
- Calcémie : 87 mg, puis 82,5 mg, puis 81,5 mg.
- Cholestérolémie : 1,74 g.
- Glycémie : 0,85 g.

OBSERVATION N° 3

Mme F... Yvonne, vingt-six ans, est une débile mentale inadaptée et kleptomane qui a fait une tentative de suicide par absorption de barbituriques et de tranquillisants.

Elle présente des céphalées permanentes à prédominance frontale, des insomnies presque totales dont le début a coïncidé avec l'apparition brutale de son épisode dépressif remontant à quelques mois.

On note chez cette jeune femme une assez nette obésité (80 kg pour 1,68 m) atteignant principalement le thorax et l'abdomen ; le cou est large et court, les extrémités sont respectées.

Il existe encore une hypertrichose de la lèvre supérieure réalisant une véritable moustache et enfin des troubles très nets de la menstruation.

En effet, cette malade dont la puberté n'a eu lieu qu'à dix-sept ans, à part ses deux premiers cycles menstruels, n'a jamais été régulièrement réglée. C'est ainsi qu'elle présente des périodes d'aménorrhée se prolongeant parfois un ou deux

ans, puis quelques menstruations irrégulières et de nouveau aménorrhée tenace. Mariée depuis un an, elle est restée jusqu'à présent stérile.

Elle accuse également des douleurs abdominales persistantes en rapport sans doute avec son syndrome dysendocrinien d'origine ovarienne.

Il faut remarquer que l'obésité et l'hypertrichose sont apparues à la puberté et sont donc contemporaines des troubles de la sphère génitale, alors que les céphalées et les insomnies semblent en rapport avec les troubles psychiques.

Il est également intéressant de signaler que la mère de la malade est également obèse, mais ne présente pas de troubles des règles. Sa sœur, âgée de dix-sept ans, présente depuis sa puberté, survenue à quatorze ans, des troubles de la menstruation semblables à ceux de la malade, mais elle n'accuse pas d'obésité.

Les radiographies du crâne montrent une hyperostose frontale interne avec aspect nébuleux de toute la face interne de l'os frontal et arrêt brusque du processus au sillon de l'artère méningée moyenne.

On note une tension artérielle normale à 12-6.

Il n'existe pas de troubles oculaires : le fond d'œil est normal ainsi que le champ visuel.

L'électroencéphalogramme montre un tracé de fond subnormal avec des éléments d'irrégularité dans la répartition spatiale.

La présence d'une sensibilité nette à l'hyperpnée avec grapho-éléments nettement paroxystiques d'origine vraisemblablement profonde orienterait vers une souffrance des formations centrales.

Examens de laboratoire :

- B.W. : négatif.
- Hypocalcémie : 48,7 mg, puis 54,7 mg.
- Hypercholestérolémie : 2,96 g.
- Glycémie : 0,92 g.
- 17-cétostéroïdes : des dosages pratiqués à raison d'un par semaine pendant six semaines donnent des résultats nettement pathologiques dans le sens de l'augmentation : 13,5, 17, 17,6, 18, 19, 15,4 mg/24 heures.

OBSERVATION N° 4

Mme K... Anne-Marie, soixante-sept ans, présentait un délire hallucinatoire accompagnant un état d'affaiblissement intellectuel avec troubles de la mémoire.

La malade, atteinte d'arythmie, est décédée récemment, mais son autopsie n'a pu être pratiquée.

Elle présentait une obésité importante : 90 kg pour 1,52 m.

Le visage montrait un certain degré d'hirsutisme avec poils de barbe.

A la radiographie du crâne, hyperostose frontale interne intéressant plus particulièrement la région sus-orbitaire du frontal avec aspect nuageux caractéristique.

La tension artérielle était de 15-10.

Examens de laboratoire :

- B.W. : négatif.
- Calcémie : 71,5 mg.
- Cholestérolémie : 1.86 g.
- Glycémie : 0,75 g.

OBSERVATION N° 5

Mlle L... Huguette fait l'objet d'une très intéressante observation que nous pouvons exposer grâce à l'obligeance du Docteur Paul NEVEU qui a bien voulu nous la communiquer.

Nous pourrions ainsi suivre l'évolution du syndrome chez cette malade sur une période de onze ans, puisque le Docteur Paul NEVEU a pu l'étudier dès 1951 dans son Service de l'Hôpital Psychiatrique de Ravenel et la retrouver depuis 1960 dans son Service de l'Hôpital Psychiatrique de Lorquin.

Il s'agit, lors de sa première admission dans un service psychiatrique, d'une enfant de douze ans présentant une oligophrénie avec troubles du caractère, une épilepsie et une dysmorphose crânienne de type pachyraniose.

De plus, on observe chez elle une puberté précoce avec développement exagéré des caractères sexuels lui donnant un aspect morphologique de femme adulte et une ossification prématurée des cartilages de conjugaison.

Elle présente déjà alors une certaine obésité puisqu'elle pèse 60 kg pour une taille de 1,45 m (taille définitive atteinte dès l'âge de onze ans).

Sa morphologie est nettement féminine avec lordose lombaire accentuée, seins gros et tombants. Les organes génitaux externes sont semblables à ceux d'une femme adulte.

Les pilosités pubienne et axillaire sont de type féminin et bien fournies, mais il n'y a pas d'hypertrichose. On observe quelques vergetures abdominales.

Cet aspect corporel s'est constitué dès la puberté qui a eu lieu à neuf-dix ans. Ses règles sont abondantes, non douloureuses, régulières.

Des radiographies du crâne montrent sur les clichés de face une voûte très épaissie, de l'ordre de 3 cm. Les tables externe et interne sont limitées très nettement par une ligne de condensation osseuse. Les sinus sont normaux. Sur les clichés de profil l'épaississement de la voûte apparaît sensiblement uniforme avec toutefois un maximum au niveau du frontal et de la partie postérieure du pariétal. Le diploé présente un aspect granité uniforme. La selle turcique est de forme normale mais un peu petite.

L'examen ophtalmologique pratiqué par le Docteur VELTER (de Saint-Dié) montre un fond d'œil normal sans signe d'hypertension.

Une pneumoencéphalographie pratiquée à Metz par le Docteur BERNHARDT ne montre aucune altération ventriculaire.

Des électroencéphalogrammes pratiqués à deux reprises par le Docteur Paul NEVEU montrent un tracé typique de comitialité : complexes pointe-onde avec exagération nette lors de la stimulation lumineuse intermittente.

On relève dans les antécédents de l'enfant un ictus suivi d'hémiplégie gauche chez son père, un oncle du côté paternel est interné pour débilité mentale avec impulsions.

Les réactions sérologiques du père et de la mère sont négatives. Des radiographies du crâne des parents pratiquées par le Docteur BERNHARDT (de Metz) sont exemptes d'anomalie.

Elle a un frère un peu plus âgé qu'elle qui ne présente pas de troubles mentaux et dont les radiographies du crâne sont également tout à fait normales.

Il ne semble donc pas s'agir ici d'un tableau d'hyperostose frontale interne familiale.

La malade est née à terme d'une grossesse gémellaire hétérozygote (sa sœur jumelle est morte à 16 mois d'une méningite).

Jusqu'à un an son développement a été normal puisqu'à cet âge elle marchait et commençait à parler. C'est alors qu'elle fut atteinte d'une affection diagnostiquée méningite : elle présenta après une longue crise convulsive un sub-coma de trois jours dont elle sortit paralysée du côté droit, ne pouvant plus ni marcher ni parler. Elle ne remarqua, difficilement, que trois mois plus tard, son langage fut très retardé et elle présenta depuis lors de fréquentes crises convulsives.

A vingt-deux ans, elle est internée une seconde fois pour épilepsie généralisée coexistant avec une arriération mentale profonde (imbécillité à la limite de l'idiotie) et des dysmorphies multiples.

De présentation geignarde avec une composante dépressive, elle se plaint fréquemment de céphalées, d'algies diffuses.

De plus, elle présente un syndrome endocrinien complexe : obésité diffuse — 88 kg pour 1,45 m — vergetures, caractères sexuels secondaires très développés. On note également une hyperlaxité ligamentaire à prédominance distale.

Une hypertrichose, qui n'existait pas lors de sa première hospitalisation, est apparue.

La radiographie du crâne met en évidence une pachyraniose importante avec une calotte crânienne très épaissie. L'hyperostose est tout à fait superposable à celle observée dix ans auparavant.

La tension artérielle est normale : 12-6.

L'examen oculaire montre une mobilité normale, un fond d'œil également normal. L'acuité visuelle et le champ visuel sont impossibles à déterminer du fait de son état mental.

Un électroencéphalogramme pratiqué par le Docteur BRAESCO (de Sarreguemines) montre un rythme de base d'amplitude normale mais irrégulier dans sa morphologie et sa répartition avec une modulation à peine ébauchée, un spectre spatial médiocre. Il n'y a pas d'asymétrie.

Le rythme de fond est intriqué de nombreux rythmes lents (augmentés par l'hyperpnée) et de quelques fréquences rapides.

La stimulation lumineuse intermittente augmente les rythmes rapides.

En conclusion, il s'agirait pour l'opérateur d'un tracé dysrythmique et lent dans son ensemble ne présentant pas de signes typiques de comitialité.

Le cycle menstruel de la malade est actuellement très irrégulier, les règles surviennent aussi bien deux fois dans le même mois que tous les deux mois. Il faut noter que les crises épileptiques présentées par la malade sont à nette prédominance prémenstruelle.

Les examens de laboratoire donnent pour résultats :

- B.W. : négatif.
- Calcémie : 79,7 mg, puis 77,8 mg. On observe un signe de Chvostek.
- Cholestérolémie : 2 g, puis 2,44 g.
- Glycémie : 0,70 g, puis 0,86 g.
- 17-cétostéroïdes : des dosages répétés mettent en évidence un taux constamment très abaissé : 3,26, 4, 6,3, 4,5, 3,29, 2,01, 3, 4 mg/24 heures.

OBSERVATION N^o 6

Madame L... Marie-Louise, quarante-huit ans, est hospitalisée pour schizophrénie coexistant avec des troubles neurologiques : tremblement de type extra-pyramidal prédominant à gauche, hypertonie avec signe de la roue dentée bilatéral.

Elle présente une obésité notable : 77 kg pour 1,55 m, intéressant surtout l'abdomen et les fesses, donnant à cette malade un aspect stéatopyge.

Le faciès est atone avec légère exophtalmie.

La pilosité est normale.

La radiographie du crâne montre une microcéphalie avec pachyraniose.

La tension artérielle est de 17-10.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Un électroencéphalogramme montre une activité électrique normale au repos.

Cette malade, mariée, mère de deux enfants, a un cycle menstruel très irrégulier. Ses deux accouchements ont été pratiqués par césarienne.

On note également chez elle une tuberculose pulmonaire.

Examens de laboratoire :

- B.W. négatif.
- Calcémie : 88 mg, puis 79 mg.
- Cholestérolémie : 2,42 g.
- Glycémie : 1,15 g, puis 0,81 g.

OBSERVATION N^o 7

Madame L... Marie, soixante et un ans, est hospitalisée pour un état dépressif accompagnant une affection endocrinienne.

Elle souffre de céphalées frontales violentes, de douleurs généralisées, d'asthénie, d'inappétence.

De plus, elle présente une obésité très importante : 110 kg pour 1,62 m, apparue il y a douze ans, après la ménopause. Cette obésité de type thyro-ovarien est à prédominance distale avec aspect en bottes au niveau des membres inférieurs.

On note une aplasie du corps thyroïde.

Le tégument des membres supérieurs et inférieurs a un aspect violacé, marbré, avec apparence d'un réseau rougeâtre.

En rapport avec l'obésité, existent une dyspnée et des troubles cardiaques avec quelques extra-systoles.

Enfin, on observe sur les radiographies du crâne, une hyperostose frontale interne typique.

Il existe une hypertension artérielle notable à 23-13.

Examens de laboratoire :

— B.W. négatif.

— Cholestérolémie : 2,84 g.

— Glycémie : 1,09 g.

OBSERVATION N° 8

Madame M... Françoise, cinquante-sept ans, a été hospitalisée à deux reprises. Lors de sa première admission, elle présentait un état dépressif avec bradypsychie, des maux de tête, un poids considérable : 105 kg qu'une cure d'amaigrissement ramena à 91 kg. A sa deuxième admission, les troubles psychiques ont évolué vers un délire hallucinatoire à thème de persécution, avec hallucinations auditives, cenesthésiques, tactiles et olfactives. Son poids a encore augmenté durant son séjour dans sa famille : 124 kg pour 1,55 m, poids que nous avons pu ramener et stabiliser à 97 kg. Il faut noter chez elle un état de faim permanente entraînant une polyphagie considérable.

L'adiposité de type rhizomélisque prédomine au niveau des seins (macromastie importante), de l'abdomen, des hanches et des cuisses chez cette malade ménopausée depuis cinq ans.

Il n'y a pas d'hirsutisme, mais au contraire une pilosité rare avec dépilation de la queue du sourcil coexistant avec une aplasie du corps thyroïde.

On note encore des douleurs généralisées, une impression d'électricité ressentie dans tout le corps, des céphalées à prédominance frontale, des insomnies répétées.

Le front est marqué de bosses sinu-s frontales marquées.

A la radiographie du crâne, on observe une hyperostose frontale interne avec calotte frontale très épaissie.

Il existe une hypertension artérielle à 20-12.

Un électroencéphalogramme montre des tracés qui sont pour l'opérateur fortement suspects de comitialité :

- au repos, rythmes alpha à 11 c/s surchargés de nombreux rythmes rapides ;
- à la stimulation lumineuse intermittente, apparition de figures de pointes bilatérales.

Examens de laboratoire :

- B.W. négatif.
- Calcémie : 76 mg, 85,6 mg, 75 mg, puis 92 mg.
- Cholestérolémie : 2,86 g, puis 2,42 g.
- Glycémie : 0,75 g, 0,83 g, puis 0,81 g.

OBSERVATION N° 9

Madame M... Marie, soixante et onze ans, est hospitalisée pour des algies diffuses et intolérables la déterminant à vouloir mourir. Elle a fait avant son admission une tentative de suicide par absorption d'une forte dose de gardénal.

Il s'ajoute à ce syndrome douloureux une conviction délirante d'être la victime du Christ de Montfavet qui refuse de la guérir.

Les douleurs ont débuté trois ans auparavant : elle se plaint de céphalées, elle a mal dans le dos, dans les reins, dans les jambes. Ces douleurs sont à type d'élanements qui la forcent parfois à crier par leur intensité. Il faut noter également chez cette malade une grande fréquence des insomnies.

Elle attribue tous ces troubles au persécuteur que son délire a désigné.

On note également chez elle une obésité prédominant au tronc et à la racine des membres : 84 kg pour 1,62 m.

A la radiographie du crâne, hyperostose frontale interne typique avec bosselures mamelonnées et aspect nuageux de toute la face interne du frontal.

Des radiographies prises un an plus tard semblent montrer une extension du processus.

Il existe d'autre part une hypertension artérielle à 18-10.

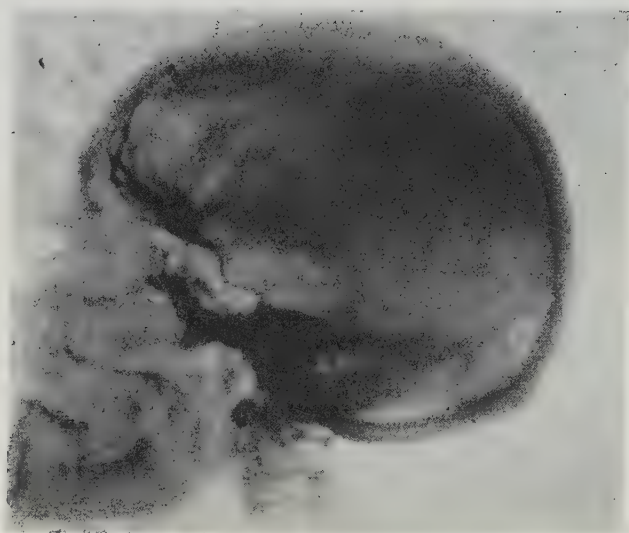
Un électroencéphalogramme montre un tracé très dysrythmique avec nombreux rythmes rapides et des bouffées paroxystiques généralisées de ces rythmes rapides. L'opérateur conclut à un tracé semblable à celui que l'on peut observer dans les atrophies cérébrales.

Examens de laboratoire :

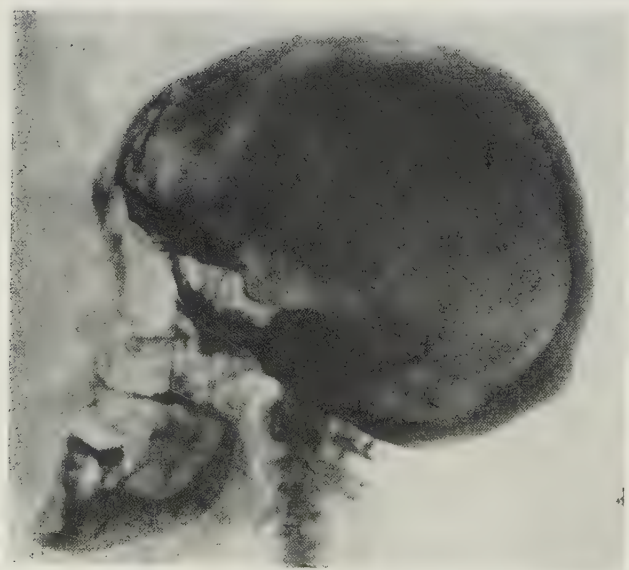
- B.W. négatif.
- Calcémie : 70,40 mg, 72 mg, 68 mg, puis 74,20 mg.
- Glycémie : 0,98 g.

OBSERVATION N° 10

Madame P... Stanislaw, cinquante-neuf ans, a été hospitalisée à plusieurs reprises pour des algies extrêmement vives l'ayant même amenée à exprimer des idées de suicide, ces algies se montrant rebelles à tout traitement.



Observation n° 9



Ces algies consistent en céphalées violentes prédominant au niveau des pariétaux et du vertex, et en douleurs notamment dans les hypocondres à type de fourmillements, de tremblements.

Les céphalées, qui ont débuté 18 mois avant la première admission, entraînent une insomnie presque totale.

L'examen neurologique reste entièrement négatif.

La malade présente de plus une obésité modérée : 69 kg pour 1,50 m.

Les radiographies du crâne montrent une hyperostose frontale interne avec épaississement notable de l'écaille du frontal.

La tension artérielle est de 16-10.

Examens de laboratoire :

B.W. négatif.

— Calcémie : 82,4 mg, puis 87,5 mg.

— Cholestérolémie : 2 g.

— Glycémie : 0,92 g.

OBSERVATION N° 11

Madame R... Catherine, soixante-trois ans, a été hospitalisée à deux reprises, en 1957 pour un délire de persécution avec état confusionnel, en 1961 pour un état dépressif.

Atteinte de tachycardie avec décompensation cardiaque elle est sortie du service en mai 1961 en état grave.

Son état cardiaque entraînait des troubles divers : artérite des membres inférieurs avec lésions kératinisées, cyanose des extrémités.

Son sommeil est très irrégulier et elle se plaint d'insomnies fréquentes.

De plus elle présente une obésité considérable : pour 1,58 m, son poids passe de 96 kg à 100,200 kg. Cette adiposité de type lipodystrophique douloureux s'accompagne de stéatome dans la région abdominale sous-ombilicale.

La malade, mariée, n'a jamais eu d'enfant.

La radiographie du crâne montre une hyperostose frontale interne avec aspect de relief montagneux de toute la face interne de l'os frontal.

La tension artérielle est de 14-9 avec des pointes à 20-12.

Les examens de laboratoire donnent des résultats sensiblement normaux :

— B.W. négatif.

— Calcémie : 98 mg.

— Cholestérolémie : 1,68 g.

— Glycémie : 1,01 g.

OBSERVATION N° 12

Madame S... Marie, soixante-quatorze ans, a présenté un état dépressif avec tentative de suicide au gaz d'éclairage avant son entrée dans le service.

Elle se plaint de malaises variés : céphalées, douleurs dans le dos, asthénie, fatigabilité, inappétence, insomnies ou sommeil troublé de cauchemars.

La malade, qui a récemment maigri, accuse encore un poids de 70,300 kg.

L'examen radiographique du crâne montre une hyperostose frontale interne avec aspect nébuleux limité à la partie basse de la face interne du frontal, n'atteignant pas le sillon de l'artère méningée moyenne, une selle turcique anormale, augmentée de volume.

Il existe une hypertension artérielle : 20,5-9,5.

Il n'y a pas de troubles oculaires ; le fond d'œil est normal.

La malade, ménopausée à cinquante-deux ans, a présenté à soixante-cinq ans un fibrome utérin traité par radiothérapie.



Examens de laboratoire :

— B.W. négatif.

— La malade aurait présenté antérieurement un diabète avec glycémie à 1,93 g. Actuellement glycémie normale : 1,05 g. Mais une hyperglycémie provoquée par ingestion de glucose *per os* se révèle très perturbée : pointe très élevée et étatement remarquablement prolongé avant le retour à la normale.

On observe donc une élévation de la flèche avec retard au retour à la normale d'où augmentation de l'aire de l'hyperglycémie.

OBSERVATION N^o 13

Madame S... Catherine, cinquante-quatre ans, est hospitalisée pour un délire de persécution à thème de sorcellerie coexistant avec une encéphalite.

Elle se plaint de céphalées violentes, d'insomnies fréquentes.

La malade présente une obésité remarquable : 110 kg pour 1,55 m, lors de l'admission ; 102 kg trois mois plus tard. Cette obésité qui prédomine à l'abdomen et à la racine des membres a coïncidé avec le début de sa ménopause il y a trois ans.

A la radiographie du crâne, on note une hyperostose frontale interne avec écaille frontale uniformément épaissie. Les autres os de la calotte ne semblent pas indemnes, ils présentent en effet une épaisseur supérieure à la normale.

La tension artérielle est élevée : la maxima atteint 22.

Une ponction lombaire pratiquée ramène un liquide céphalo-rachidien normal excepté une glycorachie légèrement augmentée à 0,66 g ‰.

Les examens de laboratoire montrent :

- Un B.W. négatif.
- Une hypocalcémie à 78,6 mg ‰.
- Une hypocholestérolémie à 1,24 g ‰.

OBSERVATION N^o 14

Madame S... Joséphine, soixante-neuf ans, est internée pour une psychose dissociative évoluant depuis plusieurs années accompagnée d'insomnies fréquentes.

Elle présente une obésité très importante : 101 kg pour 1,52 m.

Cette obésité de type rhizomélisque prédomine aux hanches, aux fesses, aux cuisses et respecte les extrémités.

La thyroïde est palpable.

Sa pilosité présente un aspect particulier : en effet, à côté d'une rareté des poils corporels surtout axillaires, on note une hypertrichose du menton avec un véritable hirsutisme.

A la radiographie du crâne on observe une hyperostose frontale interne caractéristique.

La tension artérielle est de 14-9, 17-10, s'élevant parfois jusqu'à 25-12.

On remarque également chez elle une tuberculose pulmonaire actuellement stabilisée.

Examens de laboratoire :

- B.W. négatif.
- Hypocalcémie : 86 mg.
- Hypercholestérolémie : 2,17 g.
- Hypoglycémie : 0,75 g, puis 0,78 g.

OBSERVATION N° 15

Madame S.. Marie, soixante-quatre ans, est hospitalisée actuellement pour des troubles neurologiques. Elle aurait présenté il y a quelques années un état dépressif avec tentative de suicide.

Ses troubles neurologiques sont d'ordre pyramidal et cérébelleux : signe de Babinski à gauche, démarche en étoile avec déviation vers la droite, nystagmus dans le regard latéral.

Il existe également des troubles oculaires (abolition du réflexe à la lumière), des céphalées persistantes prédominant au niveau du vertex.

On note une obésité tronculaire et rhizomélique avec macromastie : la malade a un poids de 76 kg pour une taille de 1,51 m.

A la radiographie du crâne : hyperostose frontale interne typique avec arrêt net au sillon de l'artère méningée moyenne.

La tension artérielle est de 14-9.

Examens de laboratoire :

- B.W. négatif.
- Calcémie : 115 mg.
- Cholestérolémie : 1,84 g.
- Glycémie : 0,74 g.

Une ponction lombaire a ramené un liquide céphalo-rachidien perturbé :

- Cytologie : 7 cellules/mm³.
- Albumine : 0,11 g.
- Glucose : 0,72 g.
- Cl : 4,32.
- ClNa : 7,11.
- Le benjoin colloïdal : 00000.22100.00000 est normal.

OBSERVATION N° 16

Madame T... Madeleine, soixante ans, hospitalisée pour affaiblissement intellectuel avec subconfusion, s'est auparavant livrée à une tentative de suicide par défécation et exprime assez fréquemment des idées d'autolyse.

Elle se plaint d'algies diffuses, d'insomnies répétées, d'apathie grandissante.

Son état général est assez mauvais :

- elle souffre de diabète depuis 1953 : diabète léger bien équilibré, glycémie à 1,50 g % sans glycosurie avant son admission ;
- d'hypertension artérielle : 18-10 avec pointes à 25-15 depuis fin 1959 ;

- de calculs biliaires : coliques hépatiques en septembre 1960 ;
- une radiographie pulmonaire faite au début de 1961 a montré une infiltration fibreuse du lobe supérieur droit avec opacité para-hilaire d'origine tuberculeuse probable ;
- enfin un prolapsus utérin avec endométrite chronique accompagné d'un rectocèle amène son transfert dans un service de chirurgie.

La malade, malgré ces multiples affections intercurrentes, présente encore une obésité certaine : 77 kg pour 1,62 m.

Sa pilosité est normale.

La radiographie du crâne met en évidence un épaississement de la voûte frontale.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Une encéphalographie gazeuse montre une légère dilatation ventriculaire bilatérale sans déplacement.

Le fond d'œil révèle des papilles normales avec artères scléreuses sans hémorragies ni exsudats.

Examens de laboratoire :

- B.W. négatif.
- Calcémie : 70 mg.
- Cholestérolémie : 1,60 g.
- Glycémie actuellement normalisée : 0,89 g.

OBSERVATION N° 17

Madame W... Catherine, cinquante-quatre ans, a été hospitalisée à trois reprises pour un délire de persécution à thème de préjudice et d'agression corporelle par empoisonnement. Hallucinations auditives, olfactives et gustatives. Transitivity. Syndrome d'influence. Anxiété.

Elle se plaint de céphalées frontales, d'algies diffuses atteignant toutes les parties de son corps et ne la laissant en repos à aucun moment et d'insomnies presque totales dues à ses douleurs multiples.

La malade présente une adiposité considérable : 103,5 kg pour 1,69 m lors de sa première admission ; elle pèse actuellement 95,5 kg. Sa mère était également obèse, d'un poids encore supérieur au sien. Plusieurs de ses sœurs seraient également d'un poids supérieur à la normale.

On ne note pas chez elle de troubles de la pilosité mais le visage présente un aspect masculin avec traits grossiers et durs.

La radiographie du crâne montre une hyperostose frontale interne avec l'aspect nébuleux caractéristique de la face interne du frontal avec arrêt net au sillon de l'artère méningée moyenne.

La tension artérielle est normale : 14-9.

N°	Age	OBÉSITÉ		Virilisme	Troubles psychiques	TROU
		Poids	Taille			Céph
1	47	104	1.53		Délire hallucinatoire	+
2	24	93	1.47		Oligophrénie avec épilepsie	
3	26	80	1.68	+	Oligophrénie — Idées de suicide	+
4	67	90	1.52	+	Délire hallucinatoire	
5	22	88	1.46	+	Oligophrénie avec épilepsie	+
6	48	77	1.55		Schizophrénie	
7	61	110	1.62		Dépression	+
8	57	124	1.55		Dépression, puis délire	+
9	71	84	1.62		Délire — Idées de suicide	+
10	59	69	1.50		Idées de suicide	+
11	63	100	1.58		Délire, puis dépression	
12	74	70			Dépression — Idées de suicide	+
13	54	110	1.55		Délire hallucinatoire	+
14	69	101	1.52	++	Schizophrénie	
15	64	76	1.51		Dépression — Idées de suicide	
16	60	77	1.62		Démence sénile — Idées de suicide	
17	54	103	1.69		Délire hallucinatoire	

ROLOGIQUES		T.A.	Troubles sexuels	B.W.	Calcium	Cholestérol	Sucres
gies	Insomnies						
	+	14-10	+	—	89 mg	2,08 g	0,82 g
		11,5-7,5	+		81,5	1,74	0,85
+	+	12-6	+	.	48,7	2,96	0,92
		15-10			71,5	1,86	0,75
+		12-6	+		77,8	2,44	0,70
		17-10	+	-	79	2,42	0,81
+		23-13	-	.		2,84	1,09
+	+	20-12			75	2,86	0,75
+	+	18-10		—	68		0,98
+	+	16-10		---	82,4	2	0,92
	+	20-12	+	--	98	1,68	1,01
+	+	20,5-9,5	+				1,93 1,05
	+	22		-	78,6	1,24	
	+	25-12		—	86	2,17	0,75
		14-9		—	115	1,84	0,74
+	+	25-15	+	.	70	1,60	1,50 0,89
+	+	14-9	+		80	2,08	0,76

A l'examen oculaire on observe des deux côtés une irido-cyclite chronique avec cataracte compliquée. Les milieux postérieurs ne sont pas visibles.

L'électroencéphalogramme montre un tracé peu structuré, riche en rythmes rapides, légèrement asymétrique (en faveur de la gauche), avec un spectre spatial nettement décalé vers les régions antérieures.

La présence de quelques rythmes irritatifs pourrait faire envisager l'hypothèse, par ailleurs peu probable, d'une hypertension intracrânienne.

D'autre part la malade, mariée, sans enfant, a été ménopausée à quarante-cinq ans. Auparavant sa menstruation était régulière, cependant il existait une oligo-ménorrhée.

Examens de laboratoire :

— B.W. : négatif.

Calcémie : 80,8 mg, puis 80 mg.

— Cholestérolémie : 1,44 g, 2,08 g, puis 1,86 g.

— Glycémie : 0,98 g, 0,76 g, 0,82 g, puis 0,90 g.

— 17-cétostéroïdes : des dosages successifs donnent des résultats assez variables avec toutefois une assez nette tendance à l'augmentation : 10,7, 10, 8,9, 12,6, 12,6, 18,1, 17,8, 17 mg/24 heures.

DISCUSSION

A la lumière du tableau résumant nos observations personnelles, nous pouvons passer en revue les différents signes du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel et les comparer aux résultats obtenus par la plupart des auteurs.

SIGNES PRINCIPAUX

- L'âge de nos malades s'échelonne de vingt-deux à soixante-quatorze ans. Le syndrome de l'hyperostose frontale interne ne semble donc pas l'apanage de la seule femme âgée ménopausée. Il semble même être apparu, au contraire, dans l'une de nos observations, dès la puberté.

- Toutes nos malades sont obèses, aussi bien les très jeunes femmes (ce qui est en désaccord avec J. WARTER qui estime que l'hyperostose frontale interne chez la femme jeune ne s'accompagne pas d'obésité) que les femmes âgées présentant d'autres affections (ce qui est contredit par CALAME qui pense qu'un amaigrissement est de règle chez ces malades). L'une d'elles, au moment de sa mort, pesait encore 90 kg, et une autre dont l'état général était gravement atteint : 100 kg.

L'adiposité est le plus souvent considérable puisqu'on peut relever un poids supérieur à 100 kg dans 7 cas sur 17 et que la malade dont l'augmentation de poids est la moins marquée pèse encore 80 kg pour 1,68 m, ce qui est nettement pathologique. L'obésité prend dans la plupart de nos cas un aspect dysendocrinien, parfois de type hypophysaire, parfois de type thyro-ovarien.

- Le virilisme pileux nous semble un signe assez peu constant. Nous n'avons pu retrouver hypertrichose ou hirsutisme que dans 4 de nos observations, donc dans une proportion d'environ 1/4. Les autres

malades présentent soit une pilosité normale, soit même une pilosité faible en rapport sans doute avec les fréquents troubles d'origine thyroïdienne qu'elles accusent d'autre part. Nous avons pu noter chez quelques-unes de nos malades un aspect masculinisé avec grossièreté des traits et, chez l'une d'elles, de grosses bosses sinu-s frontales.

• Les troubles psychiques présents chez toutes nos malades sont d'allure polymorphe, comme l'ont d'ailleurs remarqué la plupart des auteurs.

En effet, nous relevons :

— Délire hallucinatoire	6
— Etat dépressif	5
— Schizophrénie	2
— Oligophrénie avec épilepsie	2
— Oligophrénie avec dépression	1
— Démence sénile	1

A l'encontre de beaucoup d'auteurs qui notent une grande fréquence de démences séniles chez leurs malades âgées porteuses d'hyperostose frontale interne, nous ne retrouvons qu'un seul cas de démence sénile et un léger affaiblissement intellectuel dans une autre de nos observations, bien que 9 de nos malades aient atteint ou dépassé la soixantaine.

Par contre, les délires hallucinatoires et les états dépressifs (l'un succédant même à l'autre chez 2 malades) accusent une nette prédominance.

Il nous semble également intéressant de noter la fréquence assez remarquable des idées ou des tentatives de suicide chez nos malades, puisqu'on peut les retrouver chez 6 d'entre elles.

• Les troubles neurologiques que nous avons pu relever dans la plupart de nos observations sont ceux régulièrement admis dans le syndrome : céphalées surtout à prédominance frontale et rebelles à toute thérapeutique, algies diffuses, insomnies fréquentes. Dans 2 de nos cas, existe une épilepsie généralisée coexistant avec une arriération mentale plus ou moins importante. Chez l'une de ces malades (obs. n° 5) dont l'hyperostose a l'aspect de pachycrâniose, l'association avec des dysmorphies multiples est intéressante. En effet, une hypothèse actuellement reconnue admet la relation des dysmorphoses du crâne, causées le plus souvent par l'ossification prématurée des sutures crâniennes, et d'une arriération mentale résultant d'un trouble du développement cérébral. C'est ainsi que la dysmorphose retenti-

rait sur le développement psychique en provoquant une oligophrénie accompagnée ou non d'épilepsie et de manifestations neurologiques variables. Dans notre cas, il est loisible d'imaginer que la pachyocrâniose, gênant le développement cérébral, a provoqué l'oligophrénie et l'épilepsie généralisée.

Nous pouvons noter, dans une autre de nos observations (*obs. n° 15*), des troubles neurologiques d'ordre pyramidal et cérébelleux avec signe de Babinski unilatéral, démarche en étoile avec déviation latéralisée et nystagmus.

Enfin, il existe chez l'une de nos malades (*obs. n° 6*) des troubles neurologiques de type extra-pyramidal représentés par un tremblement et une hypertonie généralisée avec signe de la roue dentée.

- L'hyperostose frontale interne a pu être mise en évidence chez nos malades, sur des radiographies du crâne faites, notre attention ayant été attirée par la juxtaposition de l'obésité, de l'aspect particulier du facies et de la présence de certains troubles neurologiques (céphalées, algies, insomnies) dont l'association est assez évocatrice.

Dans la plupart de nos observations, l'hyperostose revêt l'aspect classiquement décrit, limité au frontal. Cependant, nous avons observé dans 2 cas (*obs. n°s 5 et 6*) une pachyocrâniose avec épaississement diffus des os de la calotte.

Dans un de nos cas (*obs. n° 12*), il existe une selle turcique anormale, augmentée de volume.

Nous avons pu faire pratiquer chez 2 de nos malades des examens radiographiques à deux ans et un an d'intervalle. Pour la première (*obs. n° 1*), on ne note pas de changement notable. Pour la seconde (*obs. n° 9*), il semble bien que l'on puisse parler d'extension du processus.

SIGNES SECONDAIRES

- Nous avons trouvé une tension artérielle élevée, avec maxima supérieure à 17, chez 9 de nos malades, soit dans un peu plus de la moitié des cas. Mais il faut remarquer que la plupart de ces malades hypertendues sont des sexagénaires, à part 3 d'entre elles âgées de quarante-huit, cinquante-quatre et cinquante-sept ans.

Toutes nos malades jeunes ont une tension artérielle normale. Il semble donc que l'hypertension soit relativement fréquente mais uniquement en rapport avec l'âge et l'état artérioscléreux de ces malades.

- Une ponction lombaire a été pratiquée chez 5 de nos malades. Le liquide céphalo-rachidien s'est révélé normal 4 fois, excepté une glycorachie légèrement augmentée chez une malade (*obs. n° 13*) ayant présenté une encéphalite. L'examen a donné des résultats perturbés dans l'observation d'une malade (*obs. n° 15*) atteinte de gros troubles neurologiques d'ordre pyramidal et cérébelleux.

Les modifications du liquide céphalo-rachidien semblent donc dépendre des troubles neurologiques concomitants présentés par les malades.

- Un examen oculaire, pratiqué à la Clinique Ophtalmologique de Strasbourg (Professeur NORDMANN) chez 5 malades, s'est révélé 3 fois tout à fait normal pour le fond d'œil, ainsi d'ailleurs que pour le champ visuel (excepté pour l'une d'entre elles où il a été impossible à déterminer du fait de son état mental). Chez la quatrième malade (*obs. n° 16*), hypertendue, les papilles sont normales, mais l'on observe des artères scléreuses sans toutefois hémorragies ni exsudats. Chez la cinquième (*obs. n° 17*), on note une irido-cyclite chronique bilatérale avec cataracte compliquée interdisant l'étude des milieux postérieurs.

- Une encéphalographie gazeuse (Docteur THOMAS, de Thionville) faite chez une de nos malades (*obs. n° 16*) montre uniquement une légère dilatation ventriculaire bilatérale sans déplacement.

- Des électro-encéphalogrammes ont été pratiqués chez 7 malades avec des résultats assez peu significatifs. En effet, l'un (*obs. n° 6*) montre une activité électrique normale. Un autre (Docteur EBTINGER, de Strasbourg) est suspect de comitativité chez une malade (*obs. n° 8*) qui ne présente par ailleurs aucune manifestation épileptique. Pratiqué chez une malade épileptique (*obs. n° 5*), le tracé (Docteur BRAESCO, de Sarreguemines) se révèle dysrythmique et lent, mais sans signe typique de comitativité. Un autre (*obs. n° 9*) montre un tracé (Docteur ISRAEL, de Strasbourg) très dysrythmique qui serait superposable à celui que l'on observe dans les atrophies cérébrales. Nous n'avons malheureusement pas pu vérifier cette hypothèse par une encéphalographie gazeuse. Chez une autre malade (*obs. n° 17*), le tracé (Docteur BRAESCO) est peu structuré, riche en rythmes rapides, très légèrement asymétrique et quelques rythmes irritatifs font émettre à l'opérateur l'hypothèse peu probable d'une hypertension intra-crânienne d'ailleurs impossible à vérifier, car le fond d'œil n'est pas visible du fait d'une cataracte avec irido-cyclite chronique.

Enfin, un électro-encéphalogramme (*obs. n° 2*) donne des résultats en rapport avec les troubles neuro-psychiques présentés par la malade,

en l'occurrence oligophrénie et épilepsie, mais ses perturbations sont également en faveur d'une souffrance diencéphalique. De même, chez une autre malade (*obs. n° 3*), un tracé (Docteur BRAESCO) subnormal présente des éléments paroxystiques d'origine vraisemblablement profonde, ce qui pourrait signifier une souffrance des formations centrales.

Ces deux derniers tracés semblent donc corroborer les résultats de CALAME.

- Des troubles de la fonction génitale sont relevés dans 10 de nos observations, ce qui représente une assez forte proportion. Ces troubles consistent essentiellement en irrégularité du cycle menstruel (notée dans 5 cas), oligoménorrhée (2 cas), aménorrhée (1 cas), stérilité (3 cas), fibrome utérin post-ménopausique (1 cas), endométrite chronique avec prolapsus utérin et rectocèle (1 cas).

Chez 3 de ces malades encore hospitalisés dans le Service, nous avons pu faire pratiquer des dosages répétés des 17-cétostéroïdes dont nous étudierons les résultats avec ceux des examens de laboratoire.

EXAMENS DE LABORATOIRE

- Le B.W. est négatif chez toutes nos malades.
- Quant au taux de la calcémie, la plupart des auteurs s'accordent à le trouver normal ou, dans de rares cas, troublé dans le sens de l'augmentation.

Il n'en est pas de même chez nos malades où, à part une hypercalcémie à 115 mg et une calcémie normale à 98 mg, nous relevons une remarquable constance de l'hypocalcémie (parfois très importante : 48,7 mg), à tel point qu'il nous semble possible de classer l'hypocalcémie comme un des signes du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel.

- Le taux du cholestérol est considéré comme généralement augmenté. Nous ne pouvons que ratifier cette opinion puisque nous avons trouvé une hypercholestérolémie (parfois considérable : 2,96 g) chez 12 de nos malades, alors que la cholestérolémie ne se révélait normale que dans deux observations et abaissée seulement dans une.

- Pour le métabolisme des sucres, un certain nombre d'auteurs signalent l'existence de troubles de la glycémie et, parfois, de diabète.

Chez 2 de nos malades, on relève dans les antécédents un diabète sucré, chez l'une (*obs. n° 16*) à forme de diabète léger avec une glycémie à 1,50 g sans glycosurie (la glycémie est stabilisée maintenant à 0,89 g), chez l'autre (*obs. n° 12*) avec une glycémie à 1,93 g, actuellement équilibrée à 1,05 g.

Chez cette dernière malade, nous avons pu pratiquer une hyperglycémie provoquée par ingestion de glucose dont les résultats très anormaux sont comparables à ceux observés par CALAME : pointe élevée et étalement très prolongé avant le retour à la normale.

Chez nos autres malades, nous n'avons guère remarqué qu'une légère tendance à l'hypoglycémie.

- Le taux des 17-cétostéroïdes a pu être dosé de façon systématique chez 3 de nos malades. Ces dosages, faits à raison d'un par semaine pendant six à huit semaines, donnent des résultats assez contradictoires.

En effet, si chez l'une (*obs. n° 5*) le taux est régulièrement très abaissé, aux environs de 4 mg/24 heures, chez une autre (*obs. n° 3*), il se révèle très augmenté et, chez la troisième (*obs. n° 17*), qui est ménopausée depuis dix ans, les résultats qui, les premières semaines, étaient sensiblement normaux, sont ensuite plus élevés que la normale.

Il semble donc assez difficile de parler d'une franche variation pathologique dans un sens ou dans l'autre.

* *

Pour conclure cette étude dans laquelle nous avons voulu principalement exposer l'état actuel des connaissances concernant le syndrome de Morgagni-Stewart-Morel, rappelons tout d'abord que l'existence de ce syndrome a pu être niée par certains.

C'est ainsi que J.A. LIÈVRE, au terme d'une étude critique concernant 11 observations d'hyperostose frontale interne rencontrées en six ans sur 3.000 radiographies du crâne dont aucune ne comporte les éléments du syndrome dit de Morgagni-Morel (hyperostose frontale interne, obésité, troubles cérébraux) ni ceux du syndrome de Morgagni selon HENSCHEN (hyperostose frontale interne, obésité, virilisme), insiste sur le caractère banal des signes cliniques attribués à l'hyperostose frontale interne, ainsi que l'absence de lésions spécifiques. L'auteur estime qu'il n'existe aucune démonstration de l'existence du syndrome de l'hyperostose frontale interne.

De même, R. WEISSENBACH, d'une étude critique clinique et pathogénique du syndrome associant l'hyperostose frontale interne à l'obésité et à des troubles cérébraux, conclut qu'à part l'hyperostose frontale interne aucun des éléments du syndrome n'est ni constant, ni bien défini. Il considère que la réalité de ce syndrome n'est pas démontrée, pas plus que sa pathogénie diencéphalo-hypophysaire ni le rôle de l'hyperfolliculinie et que l'hyperostose frontale interne est simplement une particularité morphologique s'observant avec prédilection chez les femmes de plus de quarante ans, ajoutant que d'autres tumeurs osseuses telles que les nodosités d'Heberden se rencontrent souvent sur le même terrain.

Cependant, à l'examen de nos cas personnels, il nous semble bien certain que le syndrome possède une entité clinique propre dont nous allons résumer les grands traits.

— Ce syndrome peut être diagnostiqué à tout âge et il est fort possible que, lorsqu'il est découvert chez une personne âgée, il existait cependant depuis parfois fort longtemps à l'état latent.

— Une de ses caractéristiques principales est l'obésité qui fait rarement défaut aussi bien chez les jeunes que chez les sujets âgés.

Cette obésité est le plus souvent de type rhizomélisque et parfois monstrueuse.

— Le virilisme pilaire nous semble un signe beaucoup plus inconstant.

— Au sujet des troubles neuro-psychiques dont nous avons noté la présence dans toutes nos observations, nous insisterons d'une part sur les céphalées qui font rarement défaut et qui présentent la plupart du temps un caractère d'irréductibilité malgré les diverses thérapeutiques instituées, d'autre part sur la composante dépressive de la plupart des troubles mentaux. En effet, quel que soit le syndrome psychiatrique dont le sujet est porteur, l'anxiété manque rarement et les idées de suicide sont fréquentes.

C'est pourquoi les céphalées tenaces, les plaintes continuelles concernant des algies diffuses chez ces malades paraissant déprimées, offrent un aspect qui peut souvent, bien à tort, être qualifié d'hypocondriaque.

— C'est sur l'association de l'obésité rhizomélisque, des céphalées rebelles et de l'allure dépressive des malades que des radiographies du crâne sont pratiquées, révélant l'hyperostose frontale interne revêtant le plus souvent l'aspect typique décrit par MORGAGNI et parfois celui de pachycrâniose.

Mais il est de première importance d'interpréter correctement les aspects radiologiques (les artéfacts toujours possibles pouvant pro-

voquer des interprétations erronées) et pour cela il semble parfois utile d'utiliser de multiples incidences dans la prise des radiographies.

Il peut être également intéressant de pratiquer des tomographies de la voûte du crâne (R. HERDNER), en particulier des coupes sécantes ou coupes équatoriales intéressant la voûte perpendiculairement à sa surface et par cela même révélant la section de la voûte et l'état des tables externe et interne, ainsi que leurs déformations pathologiques.

Quant à la stéréoradiographie, elle peut également rendre de grands services, par l'impression de relief qu'elle offre et qui permet de distinguer l'épaisseur et la forme des bosselures de la face interne de l'os frontal.

- Les signes secondaires sont assez variables, mais il semble que les troubles génitaux, constitués le plus souvent par une irrégularité de la menstruation, soient assez fréquents.
- Les examens de laboratoire donnent des résultats assez divers et les seules constantes dans ce domaine nous semblent être la réaction de Bordet-Wassermann négative, l'hypocalcémie et l'hypercholestérolémie.

Cependant cette diversité des résultats concernant en particulier le métabolisme des sucres, le dosage des 17-cétostéroïdes, peut dépendre également des autres atteintes de l'organisme de ces malades et de l'évolution constante du syndrome.

- Enfin la question reste entière au sujet de l'étiopathogénie du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel.

Les divers troubles sont-ils une association dont l'origine serait commune et dans ce cas doit-elle mettre en cause une atteinte diencéphalo-hypophysaire, surrénalienne, ovarienne, ou une perturbation du système endocrinien dans son ensemble ?

Certains des troubles ont-ils une influence sur d'autres et en particulier quel est le rapport entre l'hyperostose frontale interne et les troubles endocrino-métaboliques ? entre l'endostose crânienne et les troubles mentaux ? Dans ce dernier cas, tout au moins, il semble possible d'affirmer l'indépendance des troubles, la responsabilité des troubles mentaux par pression de l'hyperostose sur le lobe frontal étant rejetée et l'existence d'hyperostose frontale interne sans troubles mentaux étant reconnue.

Quelle peut être la cause déterminant la localisation de cette hyperproduction osseuse au seul os frontal, laissant indemnes dans la plupart des cas les autres os du crâne et ceux du squelette ?

Nous avons vu que l'un des facteurs peut en être la faible vascularisation de l'os et de la dure-mère sous-jacente, son absence d'insertions musculaires (CALAME).

D'autre part, les os de la voûte du crâne étant des os de membrane, les points d'ossification s'accroissent régulièrement du centre vers la périphérie. L'os frontal provient seulement de deux points d'ossification latéraux et est donc formé de deux pièces latérales primitivement indépendantes séparées par la suture métopique (ROUVIÈRE). Le crâne subissant un remaniement constant, il est possible qu'il existe des modifications tardives, d'autant plus que l'on peut soulever l'hypothèse selon laquelle le frontal se calcifierait plus tardivement que les autres os de la voûte crânienne.

CONCLUSIONS

I. — Le syndrome de Morgagni-Morel constitue bien une entité clinique, bien que la plupart des signes ne soient pas constants.

II. — La constatation d'une obésité accompagnant des troubles mentaux à tonalité surtout dépressive doit faire pratiquer l'examen radiologique de l'os frontal pour rechercher une hyperostose possible.

III. — Le syndrome humoral est inconstant et variable dans le temps. Il faut en excepter l'hypocalcémie et l'hypercholestérolémie.

IV. — La pathogénie de l'hyperostose est obscure, les modifications du métabolisme du calcium et les remaniements osseux de l'écaille de l'os frontal résultant de causes encore non élucidées.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
DELAY

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- ABELY (X.) et DELMOND (J.). — Hyperostose frontale interne, démence, lipomatose symétrique et troubles infundibulaires. (*Ann. Méd.-Psych.*, 1937, t: II, n° 2, pp. 225-231.)
- AUBERTIN (E.), BLANCHOT (P.) et ROY. — Sur un cas d'hypertension artérielle avec obésité et hyperostose frontale interne. (*Presse Médicale*, 1959, n° 57, p. 2156.)
- BEADLES (C.F.). — *Edinburgh Med. J.*, 1898, 3, 263.
- BOGAERT (L. van). — *J. Neurol. et Psych.*, 1930, 30, n° 81, pp. 509-513.
- BOULET (P.), SERRE (H.), VEDEL (A.), MIROUZE (J.) et BONNET (H.). — Nouveau syndrome de Morgagni-Morel avec diabète sucré. (*A.M.P.*, 1954, t. I, n° 5, p. 766.)
- CALAME (A.). — Le syndrome de Morgagni-Morel. (Paris, Masson édit., 1951.)
- CAMPOS (A.C.). — El sidrome de Morgagni. (Buenos Aires, Igleasias y Matera edit., 1943, 1 vol.)
- CARR (A.D.). — Neuro-Psychiatric syndromes associated with hyperostosis frontalis interna; preliminary report. (*Archives of Neurology and Psychiatric.*, 1936, XXXV, n° 5, pp. 982-989.)
- CHARLIN (A.) et CLAUDET (L.). — Syndrome de Morgagni-Morel avec endocraniose diffuse du crâne et troubles psychiques guéris par électrochocs. (*A.M.P.*, 1955, t. II, 5, pp. 552-554.)
- COULONJOU (R.). — L'hyperostose frontale interne : la psychiatrie. (*A.M.P.*, 1951, t. II, n° 3, p. 354.)
- CREYX (M.), LENG-LÉVY (J.), VINCEDEAU (J.). — Une observation de syndrome de Morgagni-Morel. (*Soc. de Méd. et de Ch. de Bordeaux*, 24 novembre 1950.)
- DA SILVA (Celso Pereiro) et D'ALEMBERT (José P.G.). — Le syndrome d'hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1949, t. I, n° 3, p. 317.)
- DEDIEU-ANGLADE (G.). — Les troubles mentaux du syndrome de Morgagni-Stewart-Morel. (*L'encéphale*, 1960, n° 5, pp. 435-459.)

- DELMAS-MARSALET (P.). — Hyperostose frontale interne avec troubles mentaux. (*A.M.P.*, 1939, t. II, n° 1, p. 134.)
- DIETRICH (F.). — Hyperostose généralisée et malformation atrophique du cervelet. (*A.M.P.*, 1958, t. II, n° 2, pp. 375-376.)
- DONINI (F.). — L'hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1938, t. II, n° 5, pp. 851-852.)
- EUZIÈRE (J.), PAGES (P.), CARLI (G.) et AMPHOUX (G.). — Deux cas d'hyperostose frontale interne avec hypertension artérielle chez l'homme jeune. (*Soc. des sciences méd. et biol. de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen*, 6 avril 1951.)
- EUZIÈRE (J.), LAFON (R.), MINVIELLE (J.), RIBSTEIN (M.). — Syndrome de Morgagni-Morel avec délire hallucinatoire. (*A.M.P.*, 1953, t. II, n° 3, p. 438.)
- FATTOVICH (G.). — Considérations sur quelques cas d'hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1953, t. I, n° 3, pp. 446-447.)
- FOURNIER, RIGAL (A.), ANDRÉ, BLANCHARD. — Syndrome de Morgagni-Morel chez un homme jeune. (*Presse médicale*, 1960, n° 44, p. 1634.)
- GAVAC (Mc T.H.), REINSTEIN (H.). — Brachydactyly, polyphalangism and brachy-metapodism in a moranic individual with microcephaly, internal frontal hyperostosis and endogenous obesity. (*The American journal of Roentgenology*, 1941, XLV, n° 1, pp. 55-62.)
- GAYRAL (L.) et FOURNY (L.). — Hyperostose frontale interne et syphilis. (*A.M.P.*, 1953, t. II, n° 5, p. 725.)
- Hyperostose frontale interne et syphilis. (*A.M.P.*, 1955, t. I, n° 4, pp. 665-666.)
- Importance des signes neurologiques et psychiques au cours de la maladie de Morgagni-Morel. (*A.M.P.*, 1955, t. I, n° 4, p. 666.)
- GÉLIN (G.). — Syndrome de Morgagni-Morel chez une jeune femme. (*Presse Méd.*, 1951, n° 44, p. 926.)
- GIROIRE (M.). — *Revue Neurol.*, 1941, 73, pp. 451-452.
- A propos d'un cas d'hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1942, t. I, n° 1, p. 67.)
- GOUNELLE (H.), WARTER (J.), BLOCH (S.), PIVEL (E.). — Nouveau cas d'hyperostose frontale interne chez une femme jeune. Hyperfolliculinie. Suppression des troubles subjectifs par l'administration de testostérone. (*Presse Médicale*, 4 novembre 1950.)
- GREIG (D.M.). — *Edinburgh Med. J.*, 1928, 35, p. 165.
- HEMPHILL (R.E.) et STENGEL (E.I.). — Morgani's syndrome : a clinical and pathological study. (*Journal of Mental Science*, 1940, LXXXVI, n° 362, pp. 341-365.)

- HENSCHEN (F.). — Morgani's syndrome (internal hyperostosis, virilism, obesity). (*Hygiea*, 1936, XCVIII, n° 3, pp. 65-85.)
- HUGHES (J.). — *Acta Cl. Belg.*, 1949, 4, n° 2, pp. 149-158.
- JUNET (R.). — L'hyperostose diffuse de la voûte crânienne chez l'acromégalique hyperthyroïdien. Syndrome de Troell-Junet. (*A.M.P.*, 1955, t. I, n° 5, p. 871.)
- JUSTIN-BESANÇON et CHEVALIER (H.). — Syndrome de Morgagni-Morel. (*Ann. d'Endocrinologie*, 1942, III, n° 1, pp. 54-59.)
- KAMMERER (Th.), EBTINGER (R.), BERNHARDT (C.) et DEPOUTOT (J.C.). — Syndrome de Morgagni-Stewart-Morel chez une femme jeune. (*A.M.P.*, 1961, t. I, n° 7, p. 784.)
- KNIES (P.T.) et LE FEVER (H.E.). — Metabolic craniopathy: hyperostosis frontalis interna. (*Annals of Internal Medicine*, 1941, XIV, n° 5, pp. 858-892.)
- LIÈVRE (J.A.). — L'hyperostose frontale interne. Etude critique du syndrome de Morgagni-Morel. (*A.M.P.*, 1953, t. II, n° 3, p. 439.)
- MARTY (J.). — Syndrome de Henschen et syndrome de Morgagni-Morel. (*Thèse*, Paris, 1951, n° 491.)
- MÉRIEL (P.), GALINIER (F.), RASCOL (A.). — A propos d'un syndrome de Morgagni-Morel. (*A.M.P.*, 1953, t. II, n° 3, pp. 438-439.)
- MERKLEN (P.). — *Thèse*, Strasbourg, 1950.
- MICHAUX (L.), CAMBIER (J.), GRUNER (J.). — *Presse Médicale*, 1956, 64, n° 7, pp. 145-146.
- MICHAUX (L.), BUGE (A.), GAUTIER (J.C.). — Mélancolie cyclique, syndrome pyramidal bilatéral et hyperostose frontale interne. (*Presse Méd.*, 1959, 67, n° 19, pp. 761-763.)
- MICHON (P.), LARCAN (A.), HURIET (C.), VERT (P.), SEPELIER (J.). — Syndrome de Morgagni-Morel et diabète. (*Presse Médicale*, 1960, n° 33, p. 1305.)
- MOLLARET (M. et Mme) et LE BEAU. — Sur l'autonomie du syndrome dit de l'hyperostose frontale interne de F. Morel. (*A.M.P.*, 1942, t. I, n° 1, p. 68.)
- MOLLARET (Mme H.). — *Thèse* de Paris, 1944, n° 278.
- MONTMOLLIN (R. de). — Hyperostose frontale interne familiale. Considérations sur le syndrome de l'hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1942, t. I, n° 2-3, p. 230.)
- MOORE (S.). — Hyperostosis frontalis interna; preliminary study. (*Surgery, Gynecology and Obstetric*, sept. 1935, LXI, pp. 345-362.)
- Calvarial hyperostosis and the accompanying symptom complex. (*Arch. Neurol. and Psych.*, 1936, Am 35, n° 5, pp. 975-981.)

- MOREL (F.). — Hyperostose frontale interne. (Paris, Doin édit., 1930.)
- MORGAGNI (G.B.). — *De Sedibus et Causis Morborum*. (Lib. II. Epist XXVII. Padoue, 1765. Cité d'après MOREL.)
- MUSSIO-FOURNIER (J.C.), BARSANTINI (J.C.), BARBIERE (S.). — Hyperostose frontale interne, obésité, narcolepsie et œdèmes mous des membres inférieurs. (*A.M.P.*, 1950, t. I, n° 1, p. 109.)
- MUYLE (G.). — A propos de quelques cas d'hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1938, t. II, n° 3, p. 452.)
- NAITO et SCHULLER. — Cités par Mme MOLLARET.
- NOTKIN (J.). — Hyperostose de l'os frontal dans les psychoses. Etude clinique. (*A.M.P.*, 1955, t. I, n° 4, p. 665.)
- PENDARIES (H.). — L'hyperostose frontale interne syndrome de Morgagni. (*Thèse de Marseille*, 1940.)
- PERROUTY (P.), et LACROTTE (J.). — Hyperostose frontale interne, hypertension artérielle et syndrome pseudo-bulbaire avec atrophie cérébrale. (*Presse Méd.*, 1959, 67, n° 31, pp. 1297-1298.)
- Hyperostose frontale interne et troubles mentaux. (*A.M.P.*, 1960, t. II, n° 2, pp. 331-336.)
- PETIT-DUTAILLIS (D.), MESSIMY (R.), RIBADEAU-DUMAS (Ch.) et TORRE (P.). — Endocrâniose diffuse du crâne avec hyperostose frontale interne chez un homme. Troubles psychiques associés. (*Revue Neurol.*, 1941, n° 11-12, pp. 579-581.)
- PETIT-DUTAILLIS (D.), MESSIMY (R.), RIBADEAU-DUMAS (Ch.) et XAMBEU (Ch.). — Endocrâniose diffuse du crâne avec hyperostose frontale interne chez un homme. Guérison des troubles psychiques après une double trépanation frontale. (*Revue Neurol.*, 1942, n° 1-2, pp. 57-58.)
- PETIT-DUTAILLIS (D.), BERTRAND (I.), MESSIMY (R.) et RIBADEAU-DUMAS (Ch.). — Endocrâniose diffuse du crâne avec hyperostose frontale interne chez un homme. Troubles psychiques associés guéris par une double trépanation. (*Revue Neurol.*, 1947, n° 3, pp. 161-179.)
- POCHARD (Mlle M.). — *Thèse*. Paris, 1951.
- POÛOT (M.) et PASCALIS (G.). — Collapsus cérébral, tétanie et hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1961, t. I, n° 4, p. 778.)
- QUARANTE (H.). — Syndrome de Morgagni-Morel chez l'homme. (*Thèse*, Paris, 1942, n° 259.)
- RAVAUT (P.) et GUINET (P.). — *B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1948, 64, n° 16-17, pp. 530-539.
- ROGER (H.), SCHACHTER (M.) et BOUDOURESQUES (J.). — Syndrome de Morgagni-Morel. (*Marseille Médical*, octobre 1940, n° 13, p. 469.)

- ROGER (H.) et SCHACHTER (M.). — L'hypertension artérielle au cours du syndrome de Morgagni-Morel. (*Paris Médical*, 1950, n° 15, pp. 217-219.)
- ROTH (N.). — Syndrome de l'hyperostose frontale interne. (*A.M.P.*, 1945, t. II, p. 203.)
- RUCH (R.) et FORGET (J.). — Hyperostose frontale interne, atrophie corticale frontale et syndrome maniaque. (*A.M.P.*, 1951, t. II, n° 5, p. 609.)
- SAMSON (M.), CARON (S.), MARTIN (C.A.). — Syndrome d'hyperostose frontale interne à caractère familial. (*Laval Médical*, 1936, VII, n° 4, pp. 140-146.)
- SCHIFF (P.) et TRELLES (J.O.). — Syndrome de Stewart-Morel d'origine traumatique. (*L'Encéphale*, 1931, n° 10, pp. 768-779.)
- SCHNEEBERG (N.G.), WOODHANDLER (G.) et LEVINE (R.). — The clinical significance of hyperostosis frontalis interna. (*J. Clin. Endocrinol.*, 1947, 7, n° 9, pp. 624-635.)
- SCHNEIDER (E.). — Zur Kenntniss der Schädelosteome und der Hyperostosis frontalis. (*Medizinische Klinik*, 1936, n° 15, pp. 487-490.)
- SÈZE (S. DE) et RYCKEWAERT (A.). — Maladie des os et des articulations. (Paris, Flammarion éd., 1954.)
- SMITH (S.) et HEMPHILL (R.). — Hyperostose frontale interne. (*Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, février 1956, vol. 19, p. 42; — *A.M.P.*, 1957, t. I, n° 1, pp. 178-179.)
- STEWART (R.M.). — Localised cranial hyperostosis in the insane. (*J. Neurol. and Psychopath.*, 1928, 8, pp. 321-331.)
- Hyperostosis frontalis interna : its relationship to cerebral atrophy. (*J. Mental Sc.*, 1941, 87, pp. 600-607.)
- SUSBIELLE (P.). — Syndrome de Morgagni-Morel. (*Thèse*, Montpellier, 1951, n° 13.)
- THÉBAUT (F.) et TAPTAS (J.N.). — Epilepsie associée à une ostéose crânienne diffuse ; exemple d'encéphalopathie réactionnelle. Action de la section bilatérale du nerf grand pétreux superficiel. (*Revue Neurol.*, 1949, LXXXI, n° 4, pp. 295-296.)
- WARTER (J.), BLOCH (S.) et MOISE (R.). — Hyperostose frontale interne et hyperfolliculinie. (*Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1950, n° 21-22, p. 1057.)
- WARTER (J.), MOISE (R.) et BLOCH (S.). — Les hyperostoses frontales internes. Essai pathogénique et traitement. (*Semaine Médicale des Hôp. de Paris*, n° 65, pp. 3460-3464.)
- WARTER (J.), FITZENKAM (A.) et MOISE (R.). — Confrontation radio-anatomique dans un syndrome de Morgagni. Considérations cliniques et pathologiques. (*Strasbourg Médical*, 1950, pp. 141-145.)

WARTER (J.) et MOISE (R.). — L'hyperostose frontale interne chez l'homme ; le syndrome hyperostose frontale interne, atrophie testiculaire. (*Sem. Hôp. Paris*, 1952, n° 4, pp. 123-126.)

WEISSENBACH (R.). — Hyperostose frontale interne et syndrome de Morgagni-Stewart-Morel. (*A.M.P.*, 1953, t. II, n° 5, p. 725.)

ZAKHAJM-LINGET (J.) (présentation par P. MOLLARET). — Un cas de syndrome de Morgagni-Morel à sa phase de début. (*Revue Neurol.*, 1947, t. 79, n° 6, pp. 452-453.)

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	11
HISTORIQUE	12
EXPOSITION	15
— <i>Les symptômes cardinaux</i>	15
— <i>Les signes secondaires</i>	23
— <i>Les examens de laboratoire</i>	27
FORMES CLINIQUES	31
— <i>L'hyperostose chez l'homme</i>	31
— <i>L'hyperostose familiale</i>	32
ASSOCIATIONS	34
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	36
PATHOGÉNIE	39
ETIOLOGIE	45
THÉRAPEUTIQUE	56
OBSERVATIONS	58
DISCUSSION	77
— <i>Signes principaux</i>	77
— <i>Signes secondaires</i>	79
— <i>Examens de laboratoire</i>	81
CONCLUSIONS	87
BIBLIOGRAPHIE	88

